SPECIELLE
PATHOLOGIE UND THERAPIE

herausgegeben von

HOFRATH PROF. DR. HERMANN NOTHNAGEL

unter Mitwirkung von

Prof. Dr. **Em. Aufrecht** in Magdeburg, Prof. Dr. **A. Baginsky** in Berlin, Prof. Dr. **M. Bernhardt** in Berlin, Prof. Dr. **O. Binswanger** in Jena, Hofr. Prof. Dr. **R. Chrobak** in Wien, Prof. Dr. **Cornet** in Berlin, Geh. Med.-R. Prof. Dr. **H. Curschmann** in Leipzig, Geh. Med.-R. Prof. Dr. **P. Ehrlich** in Berlin, Prof. Dr. **Th. Escherich** in Graz, Prof. Dr. **Ewald** in Berlin, Dr. **E. Flatau** in Berlin, Doc. Dr. **L. v. Frankl-Hochwart** in Wien, Doc. Dr. **S. Freud** in Wien, Med.-R. Prof. Dr. **P. Fürbringer** in Berlin, Geh. Med.-R. Prof. Dr. **K. Gerhardt** in Berlin, Prof. Dr. **Goldscheider** in Berlin, Geh. Med.-R. Prof. Dr. **E. Hitzig** in Halle a. d. S., Geh. Med.-R. Prof. Dr. **F. A. Hoffmann** in Leipzig, Prof. Dr. **A. Högyes** in Budapest, Prof. Dr. **G. Hoppe-Seyler** in Kiel, Prof. Dr. **R. v. Jaksch** in Prag, Prof. Dr. **Ad. Jarisch** in Graz, Prof. Dr. **H. Immermann** in Basel, Prof. Dr. **Th. v. Jürgensen** in Tübingen, Dr. **Kartulis** in Alexandrien, Geh. Med.-R. Prof. Dr. **A. Kast** in Breslau, Doc. Dr. **G. Klemperer** in Berlin, Prof. Dr. **Th. Kocher** in Bern. Prof. Dr. **F. v. Korányi** in Budapest, Hofr. Prof. Dr. **R. v. Krafft-Ebing** in Wien, Prof. Dr. **Fr. Kraus** in Graz, Prof. Dr. **O. Leichtenstern** in Köln, Prof. Dr. **H. Lenhartz** in Hamburg, Geh. Med.-R. Prof. Dr. **E. v. Leyden** in Berlin, Prof. Dr. **K. v. Liebermeister** in Tübingen, Prof. Dr. **M. Litten** in Berlin, Priv.-Doc. Dr. **H. Lorenz** in Wien, Priv.-Doc. Dr. **Jul. Mannaberg** in Wien. Doc. Dr. **Mendelsohn** in Berlin, Prof. Dr. **O. Minkowski** in Strassburg, Dr. **P. J. Möbius** in Leipzig, Prof. Dr. **K. v. Monakow** in Zürich, Geh. Med.-R. Prof. Dr. **F. Mosler** in Greifswald, Prof. Dr. **B. Naunyn** in Strassburg, Hofr. Prof. Dr. **J. Neumann** in Wien, Hofr. Prof. Dr. **E. Neusser** in Wien, Prof. Dr. v. **Noorden** in Frankfurt a. M., Hofr. Prof. Dr. **H. Nothnagel** in Wien, Prof. Dr. **H. Oppenheim** in Berlin, Prof. Dr. **Oser** in Wien, Prof. Dr. **E. Peiper** in Greifswald, Reg.-R. Prof. Dr. **A. Přibram** in Prag, Geh. Med.-R. Prof. Dr. **H. Quincke** in Kiel, Prof. Dr. **E. Remak** in Berlin, Geh. Med.-R. Prof. Dr. **F. Riegel** in Giessen, Prof. Dr. **O. Rosenbach** in Berlin, Prof. Dr. **A. v. Rosthorn** in Prag, Geh. Med.-R. Prof. Dr. **H. Schmidt-Rimpler** in Göttingen, Hofr. Prof. Dr. **L. v. Schrötter** in Wien, Prof. Dr. **F. Schultze** in Bonn, Geh. Med.-R. Prof. Dr. **H. Senator** in Berlin, Doc. Dr. **M. Sternberg** in Wien, Doc. Dr. **G. Sticker** in Giessen, Prof. Dr. **Stoerk** in Wien, Prof. Dr. **O. Vierordt** in Heidelberg, Doc. Dr. **R. Wollenberg** in Halle a. d. S.

IX. BAND,

II. THEIL, II. ABTHEILUNG.

DIE
INFANTILE CEREBRALLÄHMUNG

VON

Dr. SIGM. FREUD

Privatdocent an der Universität Wien.

WIEN 1897.

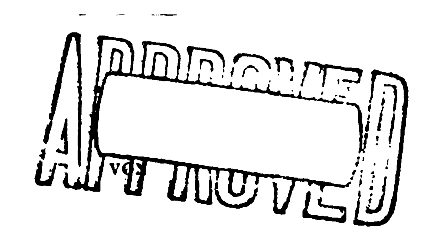
ALFRED HÖLDER

K. U. K. HOF- UND UNIVERSITÄTS-BUCHHÄNDLER

I. ROTHENTHURMSTRASSE 15.

DIE

INFANTILE CEREBRALLÄHMUNG.



DR. SIGM. FREUD

Privatdocent an der Universität Wien.

WIEN 1897.

ALFRED HÖLDER

K. U. K. HOF- UND UNIVERSITÄTS-BUCHHÄNDLER

I. ROTHENTHURMSTRASSE 15.

INHALT.

I. Einleitung. Nosographische Stellung der Infantilen Cerebrallähmung.

Der Name „Infantile Cerebrallähmung", welcher dieser Abhandlung voransteht, ist ein ***nomen proprium***. Er bezeichnet nicht schlechtweg, was die ihn zusammensetzenden Worte bedeuten: Lähmung im Kindesalter aus cerebraler Ursache (in Folge von Gehirnerkrankung), sondern er ist längst auch auf Krankheitszustände übertragen worden, in welchen die Lähmung zurücktritt gegen oder ersetzt wird durch Muskelstarre und spontane Muskelunruhe; ja ich werde befürworten müssen, dass diese Bezeichnung auch an Fälle vergeben werde, in denen die Lähmung völlig ausbleibt und nur periodisch wiederkehrende Krampfanfälle (Epilepsie) das Krankheitsbild constituiren. Der Name „Infantile Cerebrallähmung" ist also nichts anderes als ein Kunstwort unserer nosographischen Classification, eine Etiquette, welche wir einer Gruppe von Krankheitsfällen anheften; er soll nicht definirt, sondern durch den Hinweis auf jene realen Krankheitsfälle erläutert werden. Es wäre wünschenswerth, diesen Namen durch einen anderen ersetzt zu haben, dessen Klang uns nicht eine so bestimmte, unzureichende Vorstellung aufnöthigen würde, gegen welchen also eine Verwahrung wie die hier vorgebrachte überflüssig wäre.

Es wäre aber ein aussichtsloses Beginnen, wollte man etwa heute versuchen, dem ärztlichen Gebrauch eine solche correctere Bezeichnung an Stelle der „Infantilen Cerebrallähmung" aufzudrängen. Krankheitsnamen, wie *Morbus Basedowii*, welche das Andenken eines Entdeckers oder ersten Beschreibers fortsetzen, würde ich für die zweckmässigsten erklären, am wenigsten geeignet, die unvermeidliche und wünschenswerthe Veränderung und Fortbildung der Krankheitsbegriffe zu stören. Allein die Kenntniss der Hirnlähmungen im Kindesalter ist aus so mannigfachen Quellen erflossen, den Bemühungen so vieler ärztlicher Forscher zu danken, dass ohne die gröbste Ungerechtigkeit kein einzelner Eigenname durch die Pathenschaft bei den in Rede stehenden Affectionen geehrt werden kann. Es erübrigt uns somit nur, nochmals den Widerspruch hervorzuheben,

in dem der Wortlaut des Terminus „Infantile Cerebrallähmung“ mit seinem dermaligen Inhalte steht.

Zu Beginn unserer Kenntniss auf diesem Gebiete war ein solcher Widerspruch natürlich noch nicht vorhanden. Den Kern der als „Infantile Cerebrallähmung“ zusammengefassten klinischen Formen bilden noch heute jene Fälle, in welchen wie beim Erwachsenen eine Erkrankung des Grosshirns sich durch halbseitige Lähmung verräth. Noch die vorzügliche Darstellung Marie's im Dictionnaire encyclopédique des sciences médicales, 1888, trägt die Ueberschrift: Hémiplégie spasmodique infantile. Die Vereinigung dieser Fälle mit den Formen doppelseitiger Bewegungsstörung ist erst das Werk der letzten Jahre gewesen. Durch die Uebereinstimmung aller sachkundigen Autoren sind aus dem Begriffe der „Hirnlähmung bei Kindern“ alle jene Fälle ausgeschieden worden, deren motorische Symptome sich von den bekannten Processen der einfachen, eitrigen oder tuberculösen Meningitis, des Hirntumors u. dgl. ableiten, obwohl hier gerade sich ein erster Zweifel geltend machen muss, wie weit in der infantilen Pathologie eine solche vorgängige Ausschliessung zweckmässiger Weise reichen darf.

Es muss ferner auf das Nachdrücklichste betont werden, dass der durch solche Einschränkung und Ausdehnung gebildete Begriff der „Infantilen Cerebrallähmung“ keine andere als eine ausschliesslich klinische Bedeutung beanspruchen darf. Diese zweite Verwahrung erscheint mir so bedeutsam, dass ich ihr einige weitere Ausführungen widmen möchte.

Die Krankheitsnamen, welche wir als Capitelüberschriften in unseren Lehrbüchern der Neuropathologie verwenden, sind nämlich von sehr ungleichem logischen Werth und von sehr verschiedener Abkunft. Zum grösseren Theile entstammen sie freilich der klinischen Beobachtung, stellen aber verschiedene Stufen in der intellectuellen Bewältigung des klinischen Materiales dar. So finde ich in einem jüngst erschienenen, auf der Höhe des gegenwärtigen neurologischen Wissens stehenden „Handbuch der Nervenkrankheiten im Kindesalter“ Ueberschriften, wie: Convulsionen, Kopfschmerzen, Schlafstörungen u. dgl. Dies sind Symptome; mit der Benennung und Verfolgung auffälliger Symptome beginnt alle klinische Arbeit. Andere Ueberschriften lauten: Migräne, Choreaformen, Idiotie; dies sind Symptomcomplexe (Syndrome), einigermassen constante Verknüpfungen mehrerer Einzelsymptome; eine scharfe Grenze zwischen Symptomen und Syndromen ist nicht zu ziehen. „Cerebrale Kinderlähmung“ wäre ein solches Syndrom, wenn wir auf unsere Verwahrungen verzichteten, die Lähmungen in Folge von Hirntuberkel und Meningitis hinzurechnen und die vorwiegend spastischen und choreatischen Formen ausschliessen würden. Noch andere Ueberschriften unseres Lehrbuches

verdienen die Bezeichnung von Krankheitsbildern, so die essentielle (v. Heine'sche [spinale]) Kinderlähmung, die Sydenham'sche Chorea, die Friedreich'sche Ataxie, die Pott'sche Lähmung u. dgl. Fragt man sich, was das Wesen dieser höheren nosographischen Einheit, des Krankheitsbildes, ausmacht, so wird man sich wohl dahin aussprechen, es sei die constante Verknüpfung von Charakteren des Vorkommens und Verlaufes mit einzelnen Symptomen und Symptomcomplexen.

Neben diesen Krankheitsnamen klinischer Prägung findet man andere, welche auf andere Quellen unserer Kenntniss hindeuten. Insoferne die Krankheitszustände des Nervensystems Präparate ergeben, welche zu Objecten der pathologischen Anatomie werden, erwirbt die letztere Untersuchungsmethode das Recht, besondere Symptome, Syndrome und pathologisch-anatomische Bilder aufzustellen, welche neben den klinischen ihre Geltung beanspruchen. So die Ueberschriften: Hydrocephalus, Meningitis, Tumoren, multiple Neuritis, Syringomyelie u. A. Man überzeugt sich leicht davon, dass diese pathologisch-anatomischen Einheiten in keinem einfachen Verhältniss zu den klinischen stehen. Im Allgemeinen entsprechen die anatomischen Entitäten einer Umordnung und Neugruppirung desselben Materiales, welches bereits in die Bildung der klinischen Einheiten eingegangen ist. Ein pathologisch-anatomisches Bild äussert sich in der Regel in mannigfaltigem klinischen Ausdruck; mit dem nämlichen klinischen Krankheitsbild treffen oftmals verschiedene pathologische Befunde zusammen. So soll sich der *Hydrocephalus chronicus* durch Schwachsinn, durch eine spastische Paraplegie klinisch verrathen oder auch symptomlos bleiben, die Syringomyelie ergibt ein ihr eigenthümliches Krankheitsbild oder das der spinalen Amyotrophie oder überhaupt keine klinischen Zeichen. Dagegen kann das klinische Bild der Querschnittsmyelitis durch Tumoren ebenso hervorgerufen werden wie durch entzündliche oder hämorrhagische Erweichung u. s. w.

In einer bereits ansehnlichen Zahl von Fällen ist jedoch das Verhältniss zwischen klinischem und pathologisch-anatomischem Bild zum Glücke ein einfacheres. Die klinische Einheit deckt sich mit einem anatomischen Befund, der bei ihr constant vorkommt und ausser ihrem Rahmen nicht vorkommt. Dann ist das klinische Bild gleichzeitig anatomisch fundirt, was wir als einen Fortschritt der Nosographie und als eine Sicherung des Krankheitsbildes empfinden. Ein solcher Fortschritt kann sich zweizeitig vollziehen, wie z. B. damals, als Charcot das klinische Bild der *Paralysie choréiforme* Duchenne's mit dem anatomischen der multiplen Sklerose Cruveilhier's vereinigte, oder aber das Krankheitsbild wird gleichzeitig durch klinische und anatomische Charaktere erkannt, wie es von Charcot für die amyotrophische Lateralsklerose, von P. Marie für die Akromegalie geschehen ist.

Neben den rein klinischen, den rein pathologisch-anatomischen und den auf Charaktere beider Art gegründeten Krankheitseinheiten enthält unser Lehrbuch noch andere, welche auf einer abermals veränderten Gruppirung desselben klinischen Materiales beruhen. Insoferne nämlich die Aetiologie der Nervenkrankheiten sich als ein besonders therapeutisch wichtiges Moment unserer Aufmerksamkeit aufdrängt, bewegt sie uns zur Schaffung ätiologischer Einheiten, wie: Entwicklungshemmungen des Nervensystems, Syphilis des Nervensystems, obwohl z. B. die Syphilis sich durch mannigfache Symptome wie Schlafstörung und Kopfschmerzen, durch Syndrome wie die Brown-Séquard'sche Lähmungsform, und selbst durch Krankheitsbilder wie Tumor und Meningitis klinisch kundgiebt. Dass eine ätiologische Einheit mit einer anatomisch-klinischen zusammenfällt, so dass diese Aetiologie sich ausschliesslich in einem Krankheitsbilde mit pathognomonischem Befund äussert, ist meines Wissens der allerseltenste Fall. Häufiger trifft es sich, dass ein anatomisch-klinisch einheitliches Krankheitsbild auf eine einheitliche Aetiologie zurückzuführen ist, die ihm aber nicht ausschliesslich zueignet. Ein Beispiel hiefür wäre etwa die Friedreich'sche Krankheit, deren Aetiologie wir einzig und allein in der Heredität suchen. Bedenkt man aber, dass dieses ätiologische Moment bei vielen anderen Krankheitsbildern die gleiche Rolle spielt (Huntington'sche Chorea, Thomsen'sche Krankheit), und dass es sich in die Einwirkung einer Mehrheit von Momenten auf die Erzeuger auflösen lässt, so muss man auch hier eine wirkliche „Einheit der Aetiologie" in Zweifel ziehen.[1])

Man muss ein nosographisches System, in welchem pathologische Entitäten von so verschiedenem Werth und Herkunft wie gleichberechtigt neben einander stehen, für ein sehr unvollkommenes erklären, und kann den Autoren einen Vorwurf daraus machen, dass sie nicht mehr bestrebt sind, diese Mängel den Aerzten klar zum Bewusstsein zu bringen, um ihnen dadurch eine Reihe von unausgesetzten Missverständnissen und Denkfehlern zu ersparen. Für die Mängel selbst ist nur der gegenwärtige Zustand unseres Wissens verantwortlich. Die ungleichmässige und wie ruckweise erfolgende Entwicklung unserer Kenntnisse nöthigt uns, auf dem einen Gebiete uns mit der Beschreibung von Symptomen zu begnügen, während wir auf anderen bereits mehrere gesicherte anatomisch-klinische Krankheitsbilder zu höheren ätiologischen Einheiten zusammenzufassen vermögen. Eine bloss logische Arbeit, die etwa in Sichtung der Krankheitsbilder, Vereinigung der scheinbar so mannigfaltigen anatomischen Befunde zu wenigen Kategorien u. dgl. bestünde, würde am Sachverhalt

[1]) Ausser den oben erwähnten Arten von Krankheitseinheiten enthalten unsere Lehrbücher noch andere, z. B. Gehirnanämie, Gehirnhyperämie, die nichts sind als physiologische Constructionen und besser wegzulassen wären.

derzeit nichts Wesentliches ändern. Das Ideal, das wir für unser nosographisches System anstreben, scheint die Anordnung der klinischen Thatsachen in einer mehrdimensionalen Hierarchie zu sein, deren oberste Glieder durch sehr allgemeine ätiologische Momente gebildet werden. Wir können aber heute noch nicht einmal ermessen, wie weit wir von solchem Ziele entfernt sind.

Ich habe diese Abschweifung über das nosographische System eingeschaltet, um darnach von dem Terminus „Infantile Cerebrallähmung“ auszusagen, er stehe auf der Stufe eines nur klinisch fundirten Krankheitsbildes. Er deckt sich, wie die nachstehenden Blätter zeigen werden, weder mit einer pathologisch-anatomischen noch mit einer ätiologischen Einheit.

Es ist darum wahrscheinlich, dass er auch klinisch nur den Werth einer vorläufigen Einheit beanspruchen darf, und dass es bald gelingen wird, diese aufzulösen und durch eine gewisse Anzahl von besser cohärenten, anatomisch und vielleicht auch ätiologisch gut determinirten Krankheitsbildern zu ersetzen.

Das heute vorliegende Material gestattet solche Leistung noch nicht; die rein klinische Zusammenfassung desselben, welche der Name „Infantile Cerebrallähmung“ vertreten soll, erscheint zunächst durch ihre Unentbehrlichkeit für wissenschaftliche Darstellung und ärztliche Diagnostik gerechtfertigt.

IIa. Geschichte und Literatur der hemiplegischen Infantilen Cerebrallähmung.

Wenn ich die Entwicklung unserer Kenntnisse über die hemiplegischen Formen der infantilen Hirnlähmung voranstelle und zunächst die diplegischen Formen ausser Acht lasse, folge ich nur einem mir durch die Geschichte vorgezeichneten Wege.

Ein berühmt gewordenes Gemälde [1]) des spanischen Malers Ribera (1588—1656) kann denen, die etwa daran gezweifelt hätten, beweisen, dass die hemiplegische Kinderlähmung lange vorher bestanden hatte, ehe sie die Aufmerksamkeit ärztlicher Beobachter auf sich zog. Die ersten wissenschaftlichen Arbeiten über unseren Gegenstand scheinen durch anatomisches Interesse veranlasst worden zu sein.

Im Jahre 1827 veröffentlichte Cazauvielh, damals Hilfsarzt (Interne) an der Salpêtrière, eine Abhandlung: „Recherches sur l'agénésie cérébrale et la paralysie congéniale", welche man mit Recht an die Spitze der Literatur über cerebrale Kinderlähmung stellt. Cazauvielh selbst bezieht sich zwar bereits auf ältere Autoren (Rostan, Esquirol, Pinel u. A.), aber seine Arbeit ist besonders bemerkenswerth durch die Aufmerksamkeit, die er den klinischen Verhältnissen schenkt, und durch den Versuch, innige Beziehungen zwischen diesen und seinen pathologischen Befunden nachzuweisen. Unter Paralysie congéniale versteht er die Lähmung, welche den Fötus oder das Kind unmittelbar sowie einige Zeit nach der Geburt befallen hat. Diese Lähmung betrifft nach Cazauvielh häufiger Mädchen als Knaben, häufiger die rechte Körperseite als die linke. Sie verschont den Rumpf und hat keinen Einfluss auf Ausbildung und Function der Eingeweide, beeinträchtigt dagegen in hohem Grade die beiden Extremitäten, in geringerem die Gesichtsmusculatur. Arm und Bein der gelähmten Seite sind verkümmert, ihre Knochen kürzer und dünner, ihre Muskeln mager, blass, sozusagen weniger fleischig. Gelegentlich wird die Volumsverminderung der Muskeln durch eine übermässige Entwicklung des subcutanen Fettgewebes compensirt.

---

[1]) Im Louvre zu Paris, genannt „Le Pied-bot".

Die Beweglichkeit der gelähmten Glieder ist mehr oder minder bedeutend herabgesetzt, fast niemals völlig aufgehoben; der Arm ist immer stärker geschädigt als das Bein; es bestehen besonders am Arm Muskelspannungen, welche die einzelnen Abschnitte des Gliedes in festen Stellungen fixiren; bei einigen Kranken treten diese Contracturen erst auf, wenn willkürliche Bewegungen ausgeführt werden sollen, dann bleiben die betreffenden Extremitäten entweder unbeweglich oder sie werden von unregelmässigen Bewegungsimpulsen erschüttert. Als auffällig und unerklärt bezeichnet Cazauvielh die übermässigen Spreizungen der Finger und Zehen (écartement forcé en forme d'éventail), die er an mehreren seiner Kranken beobachtete. Die Sensibilität der gelähmten Glieder fand er selten erheblich verändert, dagegen waren dieselben in mehreren Fällen der Sitz heftiger Schmerzen. Die Intelligenz der Kranken mit Paralysie congéniale war immer unter dem Durchschnitt, nicht selten bis zur Idiotie herabgesetzt. Einer der Kranken war epileptisch, doch ist Epilepsie von Cazauvielh nicht in der Charakteristik der Krankheit angeführt. Die vorstehenden Auszüge aus Cazauvielh's Krankengeschichten ergeben bereits ein zutreffendes und ziemlich vollständiges Bild dessen, was wir klinisch „hemiplegische Cerebrallähmung“ heissen.

Diesen klinischen Befund führte unser Autor, der sechs Sectionen gemacht hatte, auf zwei verschiedene Zustände des Gehirns zurück. In drei Fällen fand er den Hirnmantel einer Hemisphäre (und einzelne Theile der Ganglien) ohne sonstige pathologische Veränderung verkleinert (Agénésie primitive — ohne Gewebsläsion), in den drei übrigen Fällen fand er nebst der Verkleinerung der ganzen Hemisphäre Gewebsveränderungen vor (zweimal Cysten im Innern der Hemisphäre, einmal eigenthümliche Erweichung eines Lappens, der mehrfache kleine Cysten einschloss), von denen er die Entwicklungshemmung der Hemisphäre ableitete, und die er selbst als Ergebniss eines pathologischen Processes ansah (Gewebsläsion mit Agénésie sécondaire). Er hält es für wahrscheinlich, dass die einfache Entwicklungshemmung nur dem Fötalleben zukommt, während pathologische Processe, die zur Verkleinerung der Hemisphäre führen, sowohl im Fötalleben wie nach der Geburt auftreten können. Die Ursachen dieser beiden Formen von Agenesie, meint er, seien unbekannt.[1])

An die von Cazauvielh angegebene Fragestellung: Entwicklungshemmung oder pathologischer Process, knüpften nun die nächsten pathologisch-anatomischen Arbeiten über die cerebrale Kinderlähmung an.

Gleichzeitig mit Cazauvielh hatte Dugès[2]) auf Encephalitis als Ursache der intrauterinen Gehirnveränderungen hingewiesen, aber auch

---

[1]) Die folgende Darstellung nach Cotard, Etude sur l'atrophie partielle du cerveau, Paris 1868.

[2]) Ephémérides médicales de Montpellier 1826.

Flüssigkeitsansammlung im äusseren oder inneren Arachnoidealsack als Erklärung für die frühzeitigen Gehirnatrophien in Anspruch genommen.

Breschet[1]) verwarf 1831 gänzlich die Zurückführung der Gehirnatrophien auf pathologische Processe und sah in allen derartigen Fällen einfache Entwicklungshemmung.

Cruveilhier zog in seinem „Atlas der pathologischen Anatomie“ die Art der Veränderung der Grosshirnwindungen bei frühzeitiger Gehirnatrophie in Betracht und unterschied sieben Formen derselben, die er zum grösseren Theile ähnlichen Gehirnveränderungen bei Erwachsenen an die Seite stellen konnte. Er wies die Bedeutung der hydrocephalischen Ergüsse für die Entstehung der Gehirnatrophie zurück.

Die gänzliche und, wie es damals schien, endgiltige Verwerfung einer primären Entwicklungshemmung als Ursache der in Rede stehenden Gehirnatrophien rührt von Lallemand her. Dieser Autor gelangte nach Prüfung des vorliegenden Materiales zu dem Schlusse, dass die congenitale Gehirnatrophie immer eine pathologische Veränderung darstellt, welche sich den pathologischen Zuständen des Gehirnes in späterem Alter anreiht, und dass dieselbe auf eine ähnliche Ursache, nämlich auf eine frühzeitige Encephalitis zurückgeführt werden müsse.

1851 wurden die grundlegenden Beobachtungen Türck's über die secundären Veränderungen des Rückenmarkes nach Grosshirnerkrankungen bekannt. Im Jahre 1856 wies Turner in einer Thèse de Paris nach, dass nach der frühzeitigen (partiellen) Gehirnatrophie secundäre Atrophie im Hirnschenkel, Brücke und in den Pyramiden regelmässig vorkommt. Sein interessantester Befund war der einer Atrophie der gekreuzten Kleinhirnhemisphäre bei congenitaler Grosshirnerkrankung.

Im Jahre 1868 veranlasste Charcot seinen Schüler Cotard, die Frage nach den pathologischen Veränderungen bei kindlicher Gehirnatrophie zu einem gewissen Abschluss zu bringen. Cotard's auch heute noch nicht überholte These stellt nicht mehr die vorgefundene Atrophie einer Hemisphäre, sondern den dabei in der Regel nachweisbaren Krankheitsherd in den Vordergrund. Er findet bei der von ihm so genannten Atrophie partielle du cerveau entweder: 1. plaques jaunes, 2. Cysten und Zelleninfiltration, 3. Substanzverluste mit Resorption des erkrankt gewesenen Nervengewebes, oder 4. die Veränderungen der Sclérose diffuse lobaire, die schon von Pinel fils als Induration du cerveau 1822 beschrieben worden war. Er macht hiebei einen Unterschied zwischen primitiven und secundären Läsionen. Plaques jaunes, Cysten und Substanzverluste sind primitive Läsionen, aber sie sind nicht selten von Atrophie begleitet, die zur Sklerose führt. Die Sclérose lobaire ist

[1]) Arch. gén. de méd., t. XXV u. XXVI, 1831.

nach Cotard also zumeist eine secundäre Veränderung wie die absteigenden Degenerationen; aber es gibt Fälle, in denen sich ausser Atrophie und Sklerose keine Reste einer Herderkrankung finden, in denen die Sklerose (vielleicht!) als primitive Läsion aufgetreten ist. Atrophie ohne Gewebsveränderung kennt Cotard also nicht, die Atrophie ist immer eine sklerotische.

Die Befunde Cotard's waren zum grössten Theil an bejahrten Personen gemacht worden; die gefundenen Läsionen entsprachen also den letzten Veränderungen des seit Kindheit bestehenden Krankheitsherdes oder Krankheitsprocesses. Cotard glaubte aber auch auf die ursprüngliche Läsion und auf deren Veranlassung zurückschliessen zu können und führte als solche an: Erweichung, Apoplexie, Meningealhämorrhagie, traumatische Encephalitis und vielleicht den Process der primären Lappensklerose.

Nach der Arbeit Cotard's erfuhr das Interesse an der pathologischen Anatomie der cerebralen Kinderlähmung eine Verschiebung. Es handelte sich von nun an weniger um die Art der bei der Section vorgefundenen Veränderung, deren pathologischer Charakter auch keinem Zweifel mehr unterlag, sondern vor Allem um die Natur der ursprünglichen Läsion, mit welcher die Krankheit im Fötalleben oder in der frühen Kindheit eingesetzt hatte. Die Beantwortung dieser letzteren Frage ist, wie wir im Verlaufe unserer Darstellung sehen werden, noch heute nicht erfolgt.

Einzelne der von Cotard nachgewiesenen Gehirnveränderungen haben eine besondere Aufmerksamkeit von Seiten der Anatomen gefunden. So die Substanzverluste mit Resorption des erkrankt gewesenen Gehirngewebes, welche Heschl 1868 als Porencephalie bezeichnete. Kundrat stellte in seiner „Anatomischen Studie über die Porencephalie, Graz 1882“, 41 solcher Fälle zusammen, gab ein Merkmal an, die congenitale porencephalische Veränderung von der später enstandenen zu unterscheiden, und suchte die Ursache dieser Defectbildungen in einer anämischen Nekrose des Nervengewebes in Folge unvollständiger Aufhebung der Circulation. Audry („Les porencéphalies“, Révue de médecine, 1888) konnte bereits 103 Beobachtungen von Porencephalie der Analyse unterwerfen. Auf die Natur der primären Läsion warf das Studium der porencephalischen Defecte wenig Licht, denn dieselben erwiesen sich nicht als ein besonderer pathologischer Process, sondern nur als eigenthümliche Endveränderung, zu der wahrscheinlich mannigfaltige primäre Läsionen führen.

Weiterhin schien die lobäre Sklerose, deren Auffassung bei Cotard eine ziemlich schwankende gewesen war, einer besonderen Beziehung zu den klinischen Erscheinungen der cerebralen Kinderlähmung verdächtig, zumal nachdem Bourneville und seine Schüler die überwiegende Häufig-

keit dieser pathologischen Veränderung bei gelähmten idiotischen Kindern nachgewiesen hatten. Richardière („Etude sur les scléroses encéphaliques primitives de l'enfance, 1885") stellte die lobäre Sklerose so sehr in den Vordergrund, dass er das gesammte klinische Bild der cerebralen Kinderlähmung auf diesen pathologischen Process zurückzuführen vermeinte.

Kurz vorher war eine erste Aufklärung über das Wesen der lobären Sklerose gegeben worden. Jendrassik und Marie („Contribution à l'étude de l'hémiatrophie cérébrale par sclérose lobaire", Révue de médecine, 1885) stellten an zwei Gehirnen fest, dass die histologischen Veränderungen der Sklerose an den Gefässwandungen und perivasculären Räumen beginnen und dort am stärksten ausgeprägt sind. Sie unterscheiden einen primären sklerotischen Process, der von der ersten Einwirkung der Krankheitsursache an die kleinen Gefässe eines arteriellen Gebietes heimsucht, und einen mehr diffusen secundären, der die Atrophie der benachbarten Gehirngebiete oder selbst der ganzen Hemisphäre herbeiführt. Letzteren, den sie etwa der secundären Degeneration im Rückenmark gleichstellen, halten sie für niemals abgeschlossen und führen das spätere Auftreten sowie den Fortbestand der Epilepsie bei der cerebralen Kinderlähmung auf die durch den Degenerationsprocess unterhaltene Gewebsreizung zurück. Diesen Autoren danken wir also die erste Möglichkeit eines anatomischen Verständnisses für das klinische Band, welches die Epilepsie mit der infantilen Cerebrallähmung verknüpft.

Jendrassik und Marie geben auch eine klinische Aetiologie für das Auftreten des Processes der Lappensklerose an. Indem sie betonen, wie häufig die ersten Erscheinungen der cerebralen Kinderlähmung mit dem Bestand oder der Reconvalescenz von acuten Infectionskrankheiten zusammenfallen, und dieses bereits früher bekannte Verhältniss durch neue Beispiele bekräftigen, legen sie die Annahme nahe, dass die erste Läsion der lobären Sklerose in einer Localisation des Krankheitsstoffes (Infectionsträger oder deren chemische Producte) in einem Gefässgebiet des Grosshirns bestehen dürfte.

Ungefähr gleichzeitig wurde eine zweite pathologische Veränderung als Initialläsion der cerebralen Kinderlähmung sichergestellt. Ein englischer Chirurg, Dr. Little, hatte schon 1862 („Transactions of the London Obstetrical Society") aufmerksam gemacht, dass Schwierigkeiten bei der Geburt (abnorme Lagen, Beckenenge, Verzögerung des Geburtsactes, Asphyxie der Neugeborenen) in der Anamnese idiotischer und gelähmter Kinder überaus häufig angetroffen werden, und hatte das Trauma, welches der kindliche Schädel unter solchen Verhältnissen erleidet, direct als Ursache der Störung der Gehirnfunctionen erkannt.[1]) Englische

[1]) Den Einfluss der mechanischen Momente hatte Little schon 1853 in seinem Treatise on Deformities betont, in der oben erwähnten Arbeit stellt er die *Asphyxia*

Autoren pflegten seither den Zustand der angeborenen doppelseitigen Gliederstarre bei Kindern als „Little's Disease" zu bezeichnen. Im Jahre 1885 erbrachte nun eine amerikanische Aerztin, Sarah McNutt den Nachweis („Double infantile spastic hemiplegia with report of a case", American Journal of the Medical Sciences, Jan. 1885), dass die Schädigung, welche Kinder unter solchen Erschwerungen der Geburt erleiden, in einer Meningealhämorrhagie besteht. Wenn die Kinder diese überleben, so kommt es zur langsamen Schrumpfung der von der Blutung durchwühlten oder vom Blutklumpen gedrückten Windungen.

Da nun für eine andere Reihe von Fällen die Zurückführung auf Gehirnquetschung durch Trauma (Schlag oder Fall) und auf Embolie einer grossen Hirnarterie in Folge von Herzerkrankung (Heubner, Wiener med. Blätter, 1883; Abercrombie, British Medical Journal, 1888, u. A.) unabweisbar war, so ergab sich die Folgerung, dass das klinische Bild der cerebralen Kinderlähmung auf mannigfache pathologische Processe im Gehirn zu beziehen sei, also ganz verschiedenen Krankheiten einen ähnlichen symptomatischen Ausdruck verleihe. Am schärfsten brachte P. Marie diese Ansicht zur Geltung in einer vortrefflichen, durch Kritik wie durch Vollständigkeit hervorragenden Darstellung der „Hémiplégie spasmodique infantile" im Dictionnaire encyclopédique des sciences médicales (1886). „Ajoutons, pour éviter tout malentendu, que, bien formant en clinique, au point de vue purement objectif, un groupe assez homogène, l'hémiplégie spasmodique infantile n'est ni une maladie, ni même une affection spéciale, mais bien une expression symptomatique, qui semble être fonction de trois facteurs principaux: 1. le jeune âge du sujet, qui se trouve ainsi atteint pendant sa période de développement; 2. la participation de l'écorce cérébrale aux lésions (abstraction faite de la nature et même de la localisation étroite de celles-ci); 3. un laps de temps suffisant pour l'évolution complète des symptômes."

Merkwürdigerweise war nur zwei Jahre vorher ein Versuch gemacht worden, die nosologische Einheit der cerebralen Kinderlähmung zu retten und deren Symptome auf stets die nämliche Läsion zu beziehen. Ehe wir aber dieses Stadium in der Geschichte der cerebralen Kinderlähmung behandeln, müssen wir der Fortschritte gedenken, welche die klinische Kenntniss unseres Krankheitszustandes inzwischen gemacht hatte.

In Deutschland soll Henoch als der erste sich mit der kindlichen Gehirnatrophie beschäftigt haben (Dissertation 1842). Die fünfte Auflage der bekannten Vorlesungen über Kinderkrankheiten dieses Autors enthält auf S. 273 eine kurze Inhaltsangabe dieser wichtigen Arbeit.

---

inconatorum in den Vordergrund. Die Little'sche Aetiologie kommt zwar weit ausgiebiger für diplegische Formen der Cerebrallähmung in Betracht, ist aber auch für einzelne hemiplegische Fälle sichergestellt.

1860 unterzog J. v. Heine in der zweiten Auflage seiner Monographie über „Spinale Kinderlähmung" die „*Hemiplegia cerebralis spastica*" einer eingehenden Besprechung. Heine hatte vorwiegend die Absicht, die differential-diagnostischen Momente gegen die spinale Lähmung scharf hervortreten zu lassen; so legt er das Hauptgewicht auf die allgemeine Kränklichkeit und geistige Gedrücktheit der Kinder, auf die frühzeitigen Störungen der Sinnesthätigkeit und der Sprache, und betont bereits die Erhaltung der elektrischen Erregbarkeit an den gelähmten Muskeln. Er anerkennt für alle Fälle den Einfluss der Heredität und legt Werth auf das erste Auftreten der Lähmung „unter entschiedenen Gehirnerscheinungen". Er theilt zwei Krankengeschichten ausführlich, zehn in tabellarischer Zusammenfassung mit. Bemerkenswerth ist besonders, dass in dem einen der genauer behandelten Fälle die Lähmung in der Reconvalescenz nach Scharlach, in dem zweiten kurze Zeit nach der Impfung auftrat.

Benedikt streift in seiner „Elektrotherapie 1868" die *Hemiplegia spastica infantilis* mit einigen Bemerkungen, die dem Krankheitsbilde neue Züge hinzufügen. Er stellt als bestimmt hin, dass diese Lähmung besonders gern nach acuten fieberhaften Erkrankungen, zumal Exanthemen, zurückbleibt, und er deutet zuerst auf die innige Beziehung der cerebralen Kinderlähmung zur Chorea hin, indem er angibt, dass nach *Eclampsia infantum* sich oft eine Form von *Chorea minor* einstellt, „die durch die Anamnese und durch Complication mit Paresen und Paralysen nicht mit der idiopathischen Chorea zu verwechseln ist". Wenn er dann die Deutung des Zustandes bei der cerebralen Kinderlähmung als Parese mit Contractur ablehnt und nur besondere Muskelspannungen anerkennen will, die zumal bei Bewegungsversuchen auftreten, wechselnde Stellungen der Glieder herbeiführen und die Tendenz zur Festhaltung jeder einmal eingenommenen Stellung verrathen, so passt diese Beschreibung wohl im Allgemeinen nicht auf das Verhalten der Muskeln bei unserer Krankheit, deckt sich aber vollkommen mit einer Bewegungsstörung, die man in vereinzelten Fällen beobachten kann, und die von Gowers den Namen „mobile spasm" erhalten hat.

In seiner „Nervenpathologie und Elektrotherapie 1874" stellt Benedikt die Ansicht auf, dass dieser von Duchenne *Haemorrhagia infantilis* benannte Zustand wahrscheinlich auf „Cerebritis mit Atrophie" beruhe. Dort findet sich auch die beachtenswerthe Bemerkung, dass diese Form auch bilateral auftreten könne, und dass es cerebrale Paraplegien bei Kindern gebe, die gleichen Ursprungs wie die *Hemiplegia spastica* sind.

Eine Erweiterung erfuhr das Bild der cerebralen Kinderlähmung, nachdem Hughlings Jackson 1868 die partielle, noch jetzt nach seinem Namen benannte Form der Epilepsie kennen gelernt hatte. Es stellte sich alsbald heraus, dass diese Form der Epilepsie am häufigsten bei

der *Hemiplegia spastica infantilis* anzutreffen sei. Die Schule Charcot's, welcher bald nach H. Jackson die halbseitige Epilepsie syphilitischer Herkunft beschrieben hatte, begann die cerebrale Kinderlähmung von dieser Seite her zu studiren, und zahlreiche Arbeiten Bourneville's sowie die von Bourneville und Regnard herausgegebene „Iconographie photographique de la Salpêtrière" (1876—80) erbrachten ein reichliches Material für die klinischen Eigenthümlichkeiten der cerebralen Kinderlähmung, der epileptiformen Convulsionen, die der Lähmung vorausgehen, und des *Status epilepticus*, der sich oft erst nach längerem Bestand der Lähmung bei den Kranken fixirt. Diese Arbeiten der Schule der Salpêtrière gipfelten in einer These von Bourneville's Schüler Wuillamier („De l'épilepsie dans l'hémiplégie spasmodique infantile 1882"), welcher geradezu vorschlug, das so vielfach benannte Krankheitsbild als Epilepsie hémiplégique infantile zu bezeichnen.

Im Jahre 1874 gewann das Studium der cerebralen Kinderlähmung noch ein anderes klinisches Interesse. S. Weir Mitchell deckte in einem kurzen Aufsatze („Post-paralytic Chorea", American Journal of the Medical sciences, Oct. 1874) die innigen Beziehungen auf, die zwischen halbseitiger Lähmung und halbseitiger Chorea bestehen. Er wies nach, dass, je jünger das befallene Individuum, desto sicherer man darauf rechnen könne, dass mit dem Rückgang der Hemiplegie eine Chorea an den früher gelähmten Extremitäten auftreten werde, und vermuthete, dass die meisten Fälle von seit früher Kindheit bestehender Chorea ein Stadium der Lähmung durchgemacht hätten. Auch die Unverträglichkeit dieser posthemiplegischen Chorea mit einem höheren Grade von Contractur war ihm wohl bekannt.

Diese frappante Zusammenfassung von allerdings schon vorher bekannten Thatsachen erregte das lebhafteste Interesse der Neuropathologen und veranlasste vor Allen wieder Charcot und seine Schule, die posthemiplegische Chorea zu studiren. Eine grosse Reihe von Arbeiten beschäftigte sich mit der Natur und Localisation dieser Bewegungsstörung, sowie mit der sie häufig begleitenden Hemianästhesie. Eine Studie von Raymond („Etude anatomique, physiologique et clinique sur l'hémichorée, l'hémianésthesie et les tremblements symptomatiques 1876") resumirte dann das Ergebniss, zu dem Charcot gelangt war, und das wesentlich in der Annahme einer besonderen Localisation (und sogar eines besonderen Faserbündels in der inneren Kapsel) für diese Bewegungsstörung bestand.

1871 hatte Hammond die Athetose beschrieben als eine doppelseitige Affection besonders der Endglieder der Extremitäten, welche sich in unaufhörlichem, aber langsamem Wechsel von verschiedenen, oft extremen Stellungen der Finger und Zehen äussert. Für Hammond war die Athetose eine besondere neue Krankheit; er beschrieb die anderen Erscheinungen, welche seine Kranken boten, als Complicationen der Athe-

tose, musste aber die pathologische Anatomie der neuen Affection im Dunkeln lassen. Die Correctur dieser Auffassung erfolgte sehr bald darauf durch Charcot und Bernhardt, welche den rein symptomatischen Charakter der Athetose feststellten, auf die Häufigkeit der Hemiathetose hinwiesen und Uebergangsformen von der Hemichorea zur Athetose aufzeigten. Eine Monographie Oulmont's („Etude clinique sur l'athétose 1878") behandelte sozusagen die cerebrale Kinderlähmung, die sich als die reichste Fundgrube für alle posthemiplegischen Bewegungsstörungen herausstellte, vom Standpunkte der Athetose. Eine besondere Berücksichtigung fanden die Uebergangsformen der posthemiplegischen Bewegungsstörungen, die neben den beiden Extremen Hemichorea und Hemiathetose aufgefunden wurden, in einer Arbeit von Gowers („On Athetosis and posthemiplegic disorders of movement", Med. chir. transactions LXX., 1876).

Aus der reichen Fülle von Beiträgen, welche zu dieser Zeit die Autoren aller Länder zur Kenntniss der posthemiplegischen Bewegungsstörungen lieferten, ergab sich für das Bild der cerebralen Kinderlähmung damals die Aufstellung einer prähemiplegischen Chorea, die der Lähmung vorausgeht, einer Form von Athétose primitive, welche die Stelle einer Hemiplegie vertritt (Oulmont), und die Wahrnehmung einer Muskelhypertrophie, welche anstatt der sonstigen Atrophie an den gelähmt gewesenen Extremitäten zu finden ist (schon bei Hammond, dann Bernhardt).

1879 vollzogen Kahler und Pick („Ueber die Localisation der posthemiplegischen Bewegungserscheinungen", Prager Viertelj.) einen wichtigen Schritt, indem sie die zu engen Anschauungen Charcot's über die Localisation dieser Störungen corrigirten und die Ueberflüssigkeit der Annahme eines besonderen Faserbündels für dieselben erwiesen. Die gesammte Geschichte dieser Fragen sowie eine kritische Darlegung der bei diesen Arbeiten gewonnenen Ergebnisse ist in einer sehr schätzenswerthen Arbeit von Greidenberg, Archiv für Psychiatrie, XVII., 1886, enthalten.

Mit der Einbeziehung der posthemiplegischen Bewegungsstörungen war das Bild der hemiplegischen cerebralen Kinderlähmung vollständig geworden. Eine Genfer Inauguraldissertation von Gaudard („Contribution à l'étude de l'hémiplégie cérébrale infantile 1884") bemüht sich, dieses Bild in seiner Gesammtheit zu schildern.

In demselben Jahre 1884 wurde der bereits angedeutete Versuch gemacht, aus der „hemiplegischen cerebralen Kinderlähmung" eine klinische wie pathologisch-anatomische Einheit zu gestalten.

Ein Vortrag Strümpell's („Ueber die acute Encephalitis der Kinder" [*Poliencephalitis acuta*, cerebrale Kinderlähmung]), in der Naturforscherversammlung zu Magdeburg gehalten, abgedruckt in dem „Jahrbuch für Kinderheilkunde", XXII., 1885, constatirte zunächst, dass ein so häufiges

Krankheitsbild so wenig Aufmerksamkeit auf sich gezogen und literarisch so wenig Berücksichtigung gefunden habe. Er erinnerte sodann an die acute Poliomyelitis der Kinder, die zweifelsohne in einem echt entzündlichen Processe der grauen Substanz bestehe, und behauptete, dass die acute Encephalitis der Kinder jener in fast allen Einzelheiten ihres Verlaufes gleiche, natürlich mit den Abweichungen, welche durch die verschiedene Localisation des Krankheitsprocesses bedingt sein müssen. Auch die acute Encephalitis trete bei bis dahin gesunden Kindern auf, und zwar im Alter bis zu drei Jahren; eine besondere Ursache könne fast niemals mit Sicherheit nachgewiesen werden, Trauma und Infectionskrankheiten fänden sich zwar in der Anamnese vor, deren Beziehung zur Erkrankung müsse aber dahingestellt bleiben. Die Erkrankung beginne plötzlich mit Fieber, Erbrechen und Convulsionen, Initialerscheinungen, die nur sehr selten fehlen. Die Dauer dieses Stadiums könne bis zu mehreren Wochen, selbst Monaten betragen, die Convulsionen darin sich wiederholen u. s. w. Im Weiteren zeichnet Strümpell sehr scharf und zutreffend die klinischen Eigenthümlichkeiten des abgeschlossenen Krankheitsfalles, die Ausbreitung der Lähmung, die posthemiplegischen Reizungserscheinungen, die Epilepsie, Aphasie und Intelligenzstörung. Erst zum Schluss erbringt er eine Begründung für den Namen *Poliencephalitis acuta* und für die Gleichstellung mit der Poliomyelitis. Wie bei letzterer die graue motorische Substanz der Vorderhörner, so sei bei ersterer die graue motorische Rinde der Centralwindungen der Sitz der Erkrankung. Man fände nämlich in allen hieher gehörigen Fällen porencephalische Defecte, echte Narben entzündlichen Ursprunges im motorischen Rindengebiete. Er neige zu der Ansicht, dass beide Krankheiten ihrem Wesen nach identisch seien, auf verschiedener Localisation desselben vielleicht infectiösen Agens beruhen. Doch müsse natürlich im Auge behalten werden, dass hemiplegische Lähmungen bei Kindern auch aus anderen Ursachen entstehen können.

Wir haben der Arbeit Strümpell's eine so eingehende Analyse zutheil werden lassen, weil sie geradezu eine neue Epoche für die cerebrale Kinderlähmung herbeigeführt hat. Ihr Erfolg war ein durchschlagender. Die ärztliche Welt war in der That verblüfft und glaubte an die Entdeckung einer neuen Krankheit. Es fanden sich Aerzte, welche einzelne Fälle von *Poliencephalitis acuta* in Gesellschaften vorstellten oder publicirten. Ein Autor, Ranke, gab in einer 1885 veröffentlichten Abhandlung („Ueber cerebrale Kinderlähmung", Jahrbuch für Kinderheilkunde, XXIV.) seine rückhaltlose Zustimmung zu Strümpell's Aufstellungen kund; es war nur misslich, dass von Ranke's neun Fällen kaum einer ein Initialstadium erkennen liess, wie es Strümpell wegen der Analogie mit der Poliomyelitis fordern musste.

Die Schwächen der Strümpell'schen Anschauung waren indessen zu augenscheinlich, als dass der Widerspruch von fachmännischer Seite lange hätte ausbleiben können. Das klinische Bild der *Polienccphalitis acuta* war einfach das der so lange bekannten cerebralen Kinderlähmung, wie es so oft und noch zuletzt von Gaudard 1884 gezeichnet worden, nur hatte Strümpell es hie und da schärfer, in einigen Punkten, z. B. was das Initialstadium betrifft, auch allzu eng bestimmt. Um diesem klinischen Bilde eine pathologisch-anatomische Einheit unterzulegen, hatte Strümpell fast die ganze bekannte Aetiologie der Krankheit — denn er bestritt ja den Einfluss der Infectionskrankheiten — und den grösseren Theil der bekannt gewordenen Sectionsbefunde — darunter die gewiss nicht unwichtige lobäre Sklerose — abseits liegen lassen. Wenn er dann zugab, dass cerebrale Hemiplegien auch aus anderen Ursachen hervorgehen können, so hatte er doch kein Kennzeichen angegeben, diese anderen Formen von seiner Poliencephalitis zu unterscheiden. Endlich hatte er ohne Nachweis behauptet, dass die porencephalischen (erworbenen) Defecte, die er als anatomische Grundlage seiner Poliencephalitis gelten liess, auf entzündlichen Vorgang — Encephalitis — zu beziehen seien, während dies gerade in Frage stand, und die Annahme einer primären Gefässstörung (Embolie, Hämorrhagie, Venenthrombose, Meningealhämorrhagie) bislang mehr Wahrscheinlichkeit für sich gehabt hatte.

Alle diese und noch andere Einwände wurden auch in den nächsten Jahren von den Autoren über cerebrale Kinderlähmung erhoben. Der gewichtigste Einspruch kam von Bernhardt („Ueber die spastische Cerebralparalyse im Kindesalter" [„*Hemiplegia spastica infantilis*"] Virchow's Archiv, CII., 1885), der bei dieser Gelegenheit der Aphasie bei Kindern eine in ihren Resultaten unbestrittene Studie widmete. In gleichem Sinne äusserte sich Wallenberg („Ein Beitrag zur Lehre von den cerebralen Kinderlähmungen", Jahrbuch für Kinderheilkunde, XXIV. 1886) in einer alles bisher Bekannte kritisch zusammenfassenden Arbeit, und der bestechende Einfall einer *Poliencephalitis acuta*, die als Analogie der *Poliomyelitis acuta* die cerebrale Kinderlähmung einheitlich erklären konnte, blieb von da ab seines Glanzes beraubt.

Doch kann es Niemandem beifallen, das Verdienst zu bestreiten, welches sich Strümpell durch jenen Versuch erworben hat. Wer die grosse Anzahl ausgezeichneter Arbeiten überblickt, die seit Strümpell über cerebrale Kinderlähmung erschienen sind, und wer die Darstellung dieses Zustandes in den jüngsten deutschen Lehrbüchern der Neuropathologie mit den früheren Lehrbüchern vergleicht, muss zugestehen, dass erst durch Strümpell dieser Krankheitszustand dem allgemeinen ärztlichen Interesse nahegerückt wurde. Und wenn auch der eine Theil

der Strümpell'schen Aufstellung, die Annahme einer einheitlichen anatomischen Grundlage, unhaltbar erscheint, so hat sich doch ergeben, dass seine andere Idee, die Analogisirung der cerebralen mit der spinalen Kinderlähmung (die übrigens schon Jahre vorher von Vizioli ausgesprochen worden war) einen lebensfähigen Kern enthielt. Wir werden hören, dass die Behauptung, spinale und cerebrale Kinderlähmung (zum Mindesten gewisse Fälle der letzteren) seien in einem bestimmten, bedeutsamen Punkte identisch, durch die jüngsten Arbeiten zu einem hohen Grade von Wahrscheinlichkeit gediehen ist, wenngleich das Gemeinsame ein anderes ist, als Strümpell vermeinte.

Sehr bald nach Strümpell hat P. Marie gemeinsame Gesichtspunkte für diese beiden grossen Nervenerkrankungen des kindlichen Alters herausgesucht (l. c. und: „Hémiplégie cérébrale infantile et maladies infectieuses", Progrès médical, 5. September 1885). Für Marie, der nicht wie Strümpell die Beziehung der bekannten Infectionskrankheiten zur Kinderlähmung in Zweifel stellt, ist die Aehnlichkeit eine ätiologische und klinische, letztere auf das Initialstadium bezüglich. Für erstere citirt er eine versteckt publicirte Beobachtung von Moebius (Schmidt's Jahrbücher 1884, CCIV., p. 135), der in einer Familie zwei Kinder bald nach einander unter den Anzeichen einer Infectionskrankheit erkranken sah, von welchen dann das eine eine spinale, das andere eine cerebrale Lähmung davontrug. In Betreff der pathologischen Anatomie weicht er von Strümpell völlig ab; er sieht sich genöthigt, einen vasculären Ursprung der verschiedenen bei cerebraler Kinderlähmung vorfindlichen Läsionen anzunehmen. Da aber eine Analogie zwischen zwei Krankheiten, der nicht der gleiche pathologische Process zu Grunde läge, keinen wissenschaftlichen Werth besässe, sieht sich Marie, der auf diese Analogie nicht verzichten will, veranlasst, auch an der systematischen Natur der sogenannten Poliomyelitis zu rühren und darauf hinzuweisen, dass die Sectionsbefunde dieser kindlichen Rückenmarkskrankheit auch ein Ergriffensein der weissen Substanz ergeben haben.

Man merkt, worin sich die Ansichten der beiden Autoren, während sie die nämliche Auffassung vertreten, von einander unterscheiden. Für Strümpell sind spinale und cerebrale Kinderlähmung systematische Erkrankungen; er modelt sein Urtheil über die Cerebrallähmuug nach der damals herrschenden Ansicht über die Natur der spinalen Kinderparalysen. Für Marie sind Beide accidentelle (vasculäre) Erkrankungen; seine Sicherheit in der Auffassung der Cerebrallähmung lässt ihn — gegen Charcot — eine nothwendige Correctur betreffs des Wesens der Spinallähmung vorhersehen. Die Arbeiten der nächsten Jahre haben Marie Recht gegeben. Insbesondere seit einer Untersuchung von Goldscheider („Ueber Poliomyelitis", Zeitschrift für klinische Medicin,

XXIII.) scheint es unfraglich, dass die Spinallähmung der Kinder keine systematische Erkrankung ist, und einer Gleichstellung der Infantilen Cerebrallähmung mit der spinalen Kinderlähmung im Sinne Marie's steht nichts mehr im Wege. Vereinzelte Beobachtungen (von Redlich, Beyer, Lamy) scheinen das gleichzeitige Vorkommen beider Erkrankungen an demselben kindlichen Individuum zu erweisen.

Seit Strümpell und Marie ist das Interesse an der hemiplegischen Cerebrallähmung der Kinder in der medicinischen Literatur nicht wieder erloschen. In einer Reihe von wichtigen Beiträgen (Lovett, „A clinical consideration of sixty cases of cerebral paralysis in children", Boston Medical and Surgical Journal, 28. Juni 1888; Osler, „The cerebral palsies of children", Medical News Nr. 2, 3, 4, 5, 1888; Sachs and Peterson, „A study of cerebral palsies of early life, based upon an analysis of one hundred and forty cases", Journal of Nervous and Mental Disease, Mai 1890, und Gibotteau, „Notes sur le développement des fonctions cérébrales et sur les paralysies d'origine cérébrale chez les enfants", 1889) zeigt sich nebst der Verwerthung eines grossen, selbst beobachteten Materiales der Gesichtspunkt, dass die Formen doppelseitiger Gehirnlähmung für alle hier in Betracht kommenden Erwägungen nicht von den hemiplegischen zu trennen sind. Eine gesonderte Behandlung erfuhren die hemiplegischen Formen noch in der ausführlichen „Klinischen Studie" von Freud und Rie 1891, doch lagen dieser Trennung keine anderen als praktische Motive zu Grunde. Gibotteau hat die Klinik der cerebralen Kinderkrankheiten durch die Darstellung zahlreicher abgeschwächter und gutartiger Formen bereichert. Die werthvollen Arbeiten von Sachs erstrecken sich fast über alle Punkte unseres Gegenstandes. Von Freud und Rie rührt die Aufstellung einer rein choreatischen Form von infantiler Cerebrallähmung her. Freud hat auch zuerst (1889) die Hemianopsie als Theilerscheinung des klinischen Bildes beschrieben. Eine Arbeit Rosenberg's 1893 hat die Aufmerksamkeit auf jene interessanten Fälle gelenkt, in denen sich hinter dem Bilde einer Epilepsie eine rudimentäre Cerebrallähmung verbirgt.

In den allerletzten Jahren haben entschieden die diplegischen Formen der Cerebrallähmung das grössere Interesse erweckt.

Die Kenntniss der hemiplegischen Formen erfuhr einige Bereicherungen durch genaue Studien über einzelne Punkte der Symptomatik (Augenmuskeln, Facialisparese [König]). Die Beobachtungen postinfectiöser Hemiplegien haben sich gehäuft, die ätiologische Bedeutung der hereditären Syphilis ist nachdrücklich hervorgehoben worden (Erlenmeyer). Unter den noch strittigen Initialprocessen der hemiplegischen Lähmung scheint die primäre (wenn auch nicht systematische) acute Encephalitis Strümpell's durch neuere Arbeiten Bestätigung zu erfahren.

IIb. Geschichte und Literatur der diplegischen Cerebrallähmung.

Die diplegischen Formen der Cerebrallähmung bei Kindern („cerebrale Diplegien") sind erst kürzlich (in der Monographie von Freud, 1893) zu einer klinischen Gruppe vereinigt worden. Ein Theil von ihnen war schon vorher der hemiplegischen Lähmung als Ergänzung angehängt worden, ein anderer Theil hatte als Little'sche Krankheit eine selbstständige Stellung im System eingenommen; noch andere Formen waren übersehen worden oder hatten sich, gedeckt durch die analogen Affectionen Erwachsener, der Aufmerksamkeit entzogen. Da die von Freud versuchte Zusammenfassung all dieser Typen zur klinischen Einheit der „cerebralen infantilen Diplegien", die mit den hemiplegischen Formen den Inhalt des klinischen Krankheitsbildes „Infantile Cerebrallähmung" bilden sollen, den Beifall massgebender Autoren (Raymond, P. Marie) gefunden hat, entfällt für mich, als identisch mit dem Verfasser jener Monographie, jedes Motiv, den dort vertheidigten Standpunkt nicht auch in dieser Darstellung festzuhalten.

Ich habe von den cerebralen Diplegien, die noch sehr ungenügend studirt sind und eine Fülle interessanter klinischer und pathologischer Probleme darbieten, vier klinische Haupttypen unterschieden: 1. die allgemeine cerebrale Starre (Little'sche Krankheit), 2. die paraplegische Starre (sogenannte spastische Spinalparalyse), 3. die bilaterale Hemiplegie und 4. die allgemeine Chorea und bilaterale Athetose. Jeder dieser Typen hat seine eigene Geschichte, bei deren Verfolgung ich gleichzeitig seine Beschreibung geben werde.

Es waren Chirurgen, die dem Bilde der „allgemeinen cerebralen Starre" zuerst ihre Aufmerksamkeit schenkten. So findet sich in Delpech's „Orthomorphie", T. I (deutsche Uebersetzung, Weimar 1830, S. 114), die Beschreibung eines Falles, in dem wir dieses Krankheitsbild erkennen:

„Ein Mädchen kam ziemlich voluminös und gesund zur Welt. Acht Tage nach der Geburt stellten sich sehr heftige Convulsionen ein, die wegen ihrer Intensität und Häufigkeit das Leben des Kindes in die grösste Gefahr brachten.

Der Ausgang dieser Krankheit war glücklich, aber die Intelligenz entwickelte sich langsam. Wir haben mit dem Dr. Magail zu Marseille dieses Kind in einem Alter von fünf Jahren gesehen und sorgfältig untersucht. Das Resultat unserer Bemerkungen ist folgendes: Der Körper hatte alle Entwicklung erreicht, welche mit dem Alter der jungen Patientin verträglich war. Alle Muskeln des Rumpfes und der Gliedmassen befanden sich indess in einem Zustande der Steifheit und der Fühllosigkeit, so dass alle Bewegungen kraftlos, unzuverlässig, gewissermassen convulsivisch und ganz unnütz wurden. Stellte man das Kind auf die Füsse, so richtete sich der Körper nicht gerade; die Gliedmassen blieben krumm, zum Theile gebogen und ganz steif in dieser Stellung; die Spitzen der Füsse berührten allein den Boden mittelst eines sehr schnellen, zwecklosen Zappelns, welches sicherlich nicht das Gehen zum Zwecke haben konnte. Die oberen Extremitäten, welche gleich den unteren zusammengezogen und steif waren, besassen ebenso schwierige Bewegungen; die Hände konnten die Gegenstände nur ungeschickt ergreifen und keinen Augenblick festhalten. Die Intelligenz war ungefähr in dem Zustande, in welchem man sie bei einem einjährigen Kinde antrifft . . . . .“

Delpech beschreibt sodann den gegen die Norm verkleinerten Schädel des Kindes und schliesst auf eine Affection des Rückenmarkes, zufolge deren das Gehirn in seiner Entwicklung aufgehalten worden sei.

Von einigen gelegentlichen Erwähnungen doppelseitiger Lähmungen abgesehen, auf die man in der frühen Literatur der cerebralen Kinderlähmung stösst, finden wir die allgemeine Starre sodann in glänzendster und ausreichendster Weise beschrieben bei Little, dem überdies das Verdienst zukommt, als das wichtigste ätiologische Moment der Krankheit die „abnorme Geburt“ erkannt zu haben. Von den drei Schriften Little's, welche sich mit der allgemeinen Starre beschäftigen („Deformities of human frame“, 1853, die grosse Abhandlung in den „Transactions der Obstetrical Society“, 1862, und der Aufsatz in Holmes' „System of Surgery“, 1870 [1]), ist mir nur die zweite zugänglich gewesen, die bereits in der „Klinischen Studie“ citirte Abhandlung, welche den etwas weitläufigen Titel trägt: „On the influence of abnormal parturition, difficult labours, premature birth, and *asphyxia neonatorum*, on the mental and physical condition of the child, especially in relation to deformities.“ Ich übersetze aus dieser Arbeit die Beschreibung, welche Little von den Kindern mit allgemeiner Starre entwirft (S. 300):

„Man wird diesen Zustand am besten beschreiben als eine Herabsetzung des Willenseinflusses auf einzelne oder zahlreiche Muskelgruppen, wobei diese Muskeln tonische Starre in verschiedenen Graden zeigen und zuletzt eine permanente Verkürzung erfahren. In der Regel sind beide unteren Extremitäten mehr oder minder ergriffen. Die Eltern haben zwar manchmal nur die Affection des einen Gliedes bemerkt, bei

[1]) Citirt nach Feer: „Ueber angeborene spastische Gliederstarre.“ Dissertation. Basel 1890.

genauerer Untersuchung findet man aber einen geringeren Grad desselben Leidens auch an dem für gesund gehaltenen Gliede. Die Zusammenziehung in den Hüft-, Knie- und Sprunggelenken erreicht oft einen sehr bedeutenden Grad, und zwar überwiegen der Action nach die Beuger und Adductoren der Hüfte, die Beuger im Knie und die Gastrocnemii. In den meisten Fällen können — in Folge von Schrumpfung der Muskeln und Gelenksbänder, vielleicht auch in Folge von irgend welchen Veränderungen der Gelenksflächen — nach längerer Zeit die Oberschenkel nicht mehr vollständig vorgestreckt und abducirt, die Knie nicht gerade gerichtet und die Sohlen nicht ordentlich auf den Boden aufgesetzt werden. Die oberen Extremitäten werden in einigen Fällen durch die vorwiegende Action der *MM. pectoralis*, *teres major* und *minor* und *latissimus dorsi* niedergedrückt erhalten. Die Ellbogen sind dann halb gebeugt, die Handgelenke etwas gebeugt, die Hände in Pronation, die Finger können willkürlich nicht ordentlich bewegt werden. Anderemale scheinen die Arme völlig frei von jeder Spannung und Beeinträchtigung des Willenseinflusses, oder es zeigt sich nur eine ungewisse Ungeschicklichkeit im Gebrauche derselben. Gar nicht so selten erzählen die Eltern, dass die Arme, die jetzt frei sind, früher betroffen waren. Eine Mitbetheiligung der Rumpfmusculatur wird oft erwiesen durch die Abflachung und Verkürzung der Oberfläche von Thorax und Abdomen im Vergleiche zu der mehr länglichen und abgerundeten Form des Rückens. Die Wölbung des Rückens verschwindet zwar theilweise, wenn der Kranke liegt, aber dafür zeigt sich ein höherer Grad von Muskelschwäche am Rücken, wenn er wieder versucht aufrecht zu sitzen."

„Die Muskeln fühlen sich derber an, als dem Alter der Kranken entspricht. Die Harnentleerung erfolgt in manchen Fällen nur selten, und der Stuhl ist verzögert, entweder in Folge einer mangelhaften Entwicklung der willkürlichen Austreibung oder wegen Miterkrankung der Sphincteren. Auch die Sprachmuskeln zeigen sich gewöhnlich ergriffen, und die Sprachstörung variirt von einer blossen Undeutlichkeit in der Aussprache einzelner Buchstaben bis zum völligen Verlust der articulirten Sprache. Manchmal ist das Sprechen nur schwerfällig und verlangsamt wie auch alle anderen Willensacte, so dass uns der Kranke — Kind oder Erwachsener — an ein tardigrades Säugethier gemahnt. Anderemale ist die Sprache nervös, überhastet oder stotternd. Das Schlucken ist oft während der ersten Lebensmonate erschwert, und es dauert lange, bis der Speichel in den Rachen aufgenommen wird, anstatt zum Munde herauszufliessen. Die geistigen Functionen sind manchmal ganz ungestört, aber in der übergrossen Mehrheit der Fälle findet sich geistige Schwächung von dem leichtesten Grade an, den die Eltern nicht zugestehen wollen, bis zur vollkommenen Idiotie. Die organischen Functionen vollziehen sich regel-

recht bis vielleicht auf die Wärmebildung, denn die niedrigere Hauttemperatur, die man in späteren Jahren bei solchen Kranken findet, ist vielleicht eher die Folge des Ausfalles an Muskelthätigkeit. Der Körper ist oft zart, aber nie atrophisch, der Ernährungszustand im Gegentheile meist ein recht guter. Der Appetit ist befriedigend; man bekommt oft zu hören, dass das Kind das gesündeste in der Familie ist. Das Leben des Kindes scheint in den ersten Wochen häufig in Frage gestellt zu sein, auch die vegetativen Functionen versagen anfangs, vielleicht auch darum, weil die Mutter in Folge der vorzeitigen oder schwierigen Geburt nicht im Stande ist, dem Kinde die Nahrung zur Verfügung zu stellen, die es braucht, um sich von der Beschädigung bei der Geburt zu erholen. In der Mehrzahl der Fälle tritt aber, wenn erst das vegetative Leben in Ordnung ist, eine stetige, wenn auch langsame Besserung der animalischen Functionen ein. Einige Fälle zeigen in den ersten Tagen nach der Geburt deutliche krampfhafte Zuckungen im Gesicht und an den Gliedern, offenkundige oder stille Fraisen, Opisthotonus oder Stimmritzenkrampf. Bei vielen Kindern beginnt die permanente Starre der Muskeln gleich nach der Geburt oder wird sofort bemerkt, bei anderen entgeht sie der Beobachtung, bis mehrere Wochen oder Monate verstrichen sind. Man hört oft, dass die Glieder des Kindes anfangs nur sehr schwach waren, wie das Kind im Ganzen, und kann sich erklären, dass ihrem Zustande keine besondere Aufmerksamkeit geschenkt wurde, so lange sich die Umgebung nur für die Frage der Lebensfähigkeit des Kindes interessirte. Hie und da erfährt man, dass der Zustand der Extremitäten zunächst als wirkliche Lähmung erkannt wurde, während die Muskelstarre erst später hinzutrat."

„Gewöhnlich merkt die Person, die das Kind wartet, im dritten oder vierten Monate, dass das Kind die Kniee niemals ganz streckt, dass man Schwierigkeiten hat, die Kniee niederzudrücken oder von einander zu bringen, das Kind zu waschen und anzuziehen, und dass es seine Hände nicht ordentlich gebraucht."

„In leichteren Fällen merkt man nichts bis zur Zeit, in der das Kind beginnen soll zu gehen. Die Arme erholen sich von diesem Zustande früher als die Beine. Der Rumpf wird manchmal so steif gehalten, dass man das Kind auf dem Schosse der Wärterin umdrehen kann, als ob es „aus einem Stücke wäre". Gelegentlich trifft man auf Kinder, die den Kopf nach rückwärts gezogen tragen. Wo Convulsionen oder „stille" Fraisen vorhanden waren, legt man die Starre gewöhnlich diesen zur Last. In vielen Fällen sind aber Convulsionen nie vorgefallen. Wenn sich das Kind der Zeit nähert, in welcher es seine ersten Steh- und Gehversuche machen sollte, bemerkt man, dass es seine Glieder nicht gebraucht, oder dass es nicht anders steht als auf den Zehenspitzen, oder dass es eine Neigung hat, die Füsse beim Stehen zu kreuzen. Selbst Kinder,

die nur an einem leichten Grade der Krankheit leiden, gehen selten allein vor dem vollendeten dritten oder vierten Jahr; manche sind um diese Lebenszeit noch nicht im Stande, sich allein vom Boden zu erheben, und viele Kinder haben es bis zur Pubertät noch zu keinem erträglichen Gang gebracht. Wenn der Arzt diese Fälle untersucht, findet er, dass die Fusssohlen nicht ordentlich den Boden berühren wollen, dass die Kniee beständig gebeugt und nach innen gewendet bleiben. Beim Gehen fällt die Unfähigkeit auf, den Körper in aufrechter Stellung im Gleichgewichte zu erhalten. Selbst in den Fällen von günstigstem Verlauf bleibt der Gang auch beim Erwachsenen unsicher und spastisch, die Kniee, die bei jedem Schritt gewaltsam aneinander reiben, erweisen sich als ein grosses Hinderniss für die Fortbewegung."

— —

„In manchen Fällen erinnert das Krankheitsbild deutlich an eine schwere Chorea. Ich glaube, dass viele Fälle, die von den Autoren als congenitale Chorea bezeichnet werden, dem hier von mir beschriebenen Leiden angehören."

Wenn wir noch eine später (S. 313) folgende Bemerkung Little's hinzunehmen, die ich ihrem Wortlaute nach abschreibe: „When we consider the intimate pathological connection between spasm and paralysis it is remarkable that these cases of spastic rigidity from asphyxia at birth do not offer a decided combination of spasm and paralysis such as is observed after ordinary cerebro-spinal disease, in Childhood," so haben wir eine Beschreibung der allgemeinen Starre vor uns, welche nicht nur so vollständig ist, dass seither wenig zu ihr hinzukommen konnte, sondern die auch als correcter gelten muss als die meisten später entworfenen. Die allgemeine Starre ist also ein Zustand, der nicht ohne Weiteres mit einer doppelseitigen Lähmung zusammengeworfen werden darf, der sich im Gegentheile auszeichnet durch ein sehr auffälliges Ueberwiegen des Momentes der Muskelspannung über das der Lähmung und ferner durch eine Beeinträchtigung des Willenseinflusses (wir würden sagen: des Gehirneinflusses) auf die starren Glieder, so dass das Kind, wenn überhaupt, erst sehr spät die Hände richtig gebrauchen, das Gleichgewicht beim Sitzen, Stehen und Gehen erhalten lernt und eine Hemmung in der Entwicklung seiner Sprache und seiner Intelligenz erkennen lässt. [1])

---

[1]) Es ist auffällig, dass trotz dieser ausgezeichneten Beschreibung Little's gerade in der anglo-amerikanischen Literatur ein Unterschied zwischen allgemeiner Starre und doppelseitiger Cerebrallähmung nicht gemacht, ja das ganze Problem, ob diese beiden Formen zu trennen oder zu vereinigen sind, überhaupt nicht berührt wurde. Dieser Mangel ist sowohl der Darstellung des Sachverhaltes als der Orientirung des Studirenden recht abträglich. Die deutsch-französischen Autoren machten sich einer anderen Verkennung des Little'schen Standpunktes schuldig, indem sie die Fäden, die in

Die Stellen in der Schilderung Little's, welche ich durch den Druck hervorgehoben habe, leiten indess bereits über den Typus der allgemeinen Starre hinaus. Wir hören, dass ganz allgemein die Arme weniger betroffen sind und sich früher erholen als die Beine, dass die Eltern gelegentlich berichten, die Arme seien anfangs starr und unbrauchbar gewesen, während sie sich bei der Untersuchung frei erweisen. Das Krankheitsbild, das uns dann erübrigt, führen wir als den zweiten Typus der cerebralen Diplegien, als „paraplegische Starre", auf; wir werden ihm später unter dem Namen der „spastischen Spinalparalyse" der Kinder begegnen, sind aber durch die Bemerkungen Little's schon jetzt davor gewarnt, die paraplegische Starre nicht allzu scharf von der allgemeinen Starre zu sondern. Endlich eröffnet die letztcitirte Bemerkung Little's einen Ausblick auf einen neuen Krankheitstypus, der trotz seiner abweichenden Erscheinung mit der allgemeinen Starre verwandt sein dürfte, nämlich auf die allgemeine Chorea.

In der übergrossen Mehrheit der von Little beobachteten Fälle, die wir heute als „allgemeine" und „paraplegische Starre" und als „allgemeine Chorea" bezeichnen, liessen sich nun Abnormitäten des Geburtsactes nachweisen, in denen Little das ätiologische Moment der Erkrankung erkennt, nämlich: „abnorme Geburtslagen, schwierige Entbindung in Folge von Unnachgiebigkeit der mütterlichen Wege, instrumentelle Eingriffe bei der Geburt, Wendungen, Steisslage, Frühgeburt und Vorfall der Nabelschnur" (S. 298). Dazu kamen noch einige Fälle, in denen das Kind bei einer vernachlässigten Geburt in Erstickungsgefahr durch die Secretionen oder unter den Kleidern der Mutter gerieth. In einigen der angeführten Bedingungen mochte es sich nach Little um die Einwirkung mechanischer Gewalt auf den Kopf gehandelt haben, für die bei weitem grössere Anzahl aber ergab sich als allen diesen Umständen gemeinsames Moment die Unterbrechung des Placentarkreislaufes, ehe die Lungenathmung als Ersatz desselben ermöglicht war, die *Asphyxia neonatorum*, für welche zumeist der Scheintod des von der Mutter losgelösten Kindes Zeugniss ablegte.

Man kann diese Aetiologie im Verhältnisse zu ihrer Wirkung aber erst richtig beurtheilen, wenn man sich zwei weitere Bemerkungen Little's vor Augen hält. Die eine sagt aus, was die alltägliche Erfahrung

---

Little's Darstellung von der Starre zur Lähmung führen, ganz übersahen. Sie wundern sich z. B. darüber, dass Little als der Einzige „halbseitige Starre" beschrieben habe, die seitdem nicht wieder aufgefunden wurde. Little's „*Hemiplegic Spasmoparalysis*" ist aber einfach eine spastische Hemiplegie. Während diese Autoren sich mit der Differentialdiagnose der allgemeinen Starre von der „cerebralen Kinderlähmung" abmühen, berufen sie sich bei der Erörterung der ersteren z. B. auf Sectionsbefunde, die der letzteren zugehören.

bestätigt, dass die grosse Mehrheit scheintodt geborener Kinder, die durch den Arzt rasch zum Leben erweckt werden, ohne Schaden davonkommen (recover unharmed from that condition, S. 295). Die zweite Bemerkung findet sich wohl nicht ausdrücklich bei unserem Autor; man ist aber genöthigt, sie aus seiner Darstellung zu entnehmen, wenn er in seiner Sammlung schliesslich Fälle aufweist, welche dasselbe Krankheitsbild zeigen, bei denen aber keines der oben angeführten ätiologischen Momente zu erkennen ist (Cases suspected to be from *Asphyxia neonatorum* S. 333). Das Verhältniss zwischen *Asphyxia neonatorum* und allgemeiner Starre ist demnach nach keiner Richtung ein ausschliessliches. Die Asphyxie erzeugt nicht immer eine allgemeine Starre, sondern bleibt in der Mehrheit der Fälle unschädlich; die allgemeine Starre ist nicht jedesmal von Asphyxie abzuleiten, sondern man darf andere, vielleicht intrauterine, Ursachen vermuthen, welche das Krankheitsbild für sich allein oder vielleicht unter Mithilfe der bei der Geburt einwirkenden Schädlichkeiten erzeugen können. Was die nach der Geburt wirkenden Krankheitsursachen betrifft, so berichtet Little, dass er nur in einem einzigen Falle eine allgemeine Starre auf extrauterine Erkrankung zurückführen konnte.

Unter den extrauterin wirksamen Krankheitsursachen sind nach Little die Convulsionen des kindlichen Alters nicht mitzuzählen. Er bemerkt — wie ich glaube, ganz mit Recht — „It will be borne in mind, that convulsions at birth or subsequently to it, are but a symptom of lesion of nervous centre, and that we cannot refer one symptom of disorder of the nervous system to another symptom of the kind“ (S. 305). Freud hat in der „Klinischen Studie“ mit O. Rie den nämlichen Standpunkt gegen Osler und Sachs vertreten, welche die Convulsionen, respective den epileptischen Anfall, unter der Aetiologie der cerebralen Kinderlähmung angeführt haben.

Von der pathologischen Anatomie der allgemeinen Starre wusste Little, dass es in Folge der unterbrochenen Placentarathmung zu Anfüllung aller venösen Bahnen im Nervensystem, zu capillären Apoplexien und zu grösseren Blutaustritten an den serösen Oberflächen kommt.

Diese Veränderungen führen wahrscheinlich zur Atrophie des von der Blutung betroffenen Nervengewebes. Da aber solche oberflächliche Blutaustritte bei asphyktisch geborenen und todtgebliebenen Kindern am constantesten an den Rückenmarkshüllen gefunden werden, so war Little auch geneigt „a state of chronic meningitis, with effusion, or of chronic meningeal hyperaemia or congestion, or a certain amount of chronic myelitis“, für die Muskelrigidität verantwortlich zu machen. Die Intelligenzstörung allerdings leitete er von der Schädigung der Gehirnoberfläche ab. Die allgemeine Starre war also für ihn ein Leiden mit cerebrospinaler Localisation.

Auf die Sammlung von 63 Krankheitsfällen, welche der hier analysirten Abhandlung Little's angehängt ist, werde ich in der Folge noch öfter zurückkommen. Es ist vielleicht interessant, dass wir die grössere Anzahl dieser Fälle heute als „paraplegische", nicht als „allgemeine Starre" bezeichnen müssen. In einigen der Fälle Little's, die mit „Spasmoparalysis" bezeichnet sind, tritt eine bisher wenig erwähnte Complication der Starre hervor, welche zur „bilateralen spastischen Cerebrallähmung", dem bis jetzt bei Little nicht erwähnten Typus der cerebralen Diplegien, hinüberleitet.

Ich verlasse nun die Arbeit Little's, indem ich noch bemerke, dass fast sämmtliche Gesichtspunkte dieses Autors durch Freud wieder zur Geltung gebracht worden sind, und verfolge die Geschichte der erwähnten klinischen Typen weiter, insoferne sie sich für jeden gesondert darstellen lässt. Es waren wiederum Chirurgen, die sich mit unserem Krankheitsbild beschäftigten, Adams (1886), dessen Buch über den Klumpfuss ich mir nicht verschaffen konnte, Strohmeier (1864), Busch (1866), später Maydl und Rupprecht (1881), aus dessen werthvoller Arbeit eine Steigerung des ärztlichen Interesses für diese Erkrankung resultirte. Die Chirurgen fanden sich zur Berücksichtigung der allgemeinen Starre durch den Umstand angezogen, dass hier die ausgebreiteten Muskelspannungen ohne viel Beimengung von Lähmung ein erfolgreiches therapeutisches Eingreifen mittelst Sehnendurchschneidung und Orthopädie ermöglichten. Die theoretische Kenntniss der allgemeinen Starre gewann aber nicht viel dabei, und ihr Zusammenhang mit den halbseitigen Lähmungsformen, die sich dieser Therapie unzugänglich zeigten, wurde hiebei nur gelockert. Die wichtigste Förderung erfuhr unsere Kenntniss der Little'schen Krankheit durch die bereits bei der Aetiologie der hemiplegischen Formen gewürdigte Arbeit von Sarah Mac Nutt (1885), welche bei einem schweren Falle Sklerose der Hirnwindungen als anatomische Ursache aufdeckte und es wahrscheinlich machte, dass diese Endveränderung der Ausgang einer beim Geburtsacte erfolgten Meningealblutung sei. Die Abhandlung Mac Nutt's trägt die bezeichnende Ueberschrift: „Double infantile spastic hemiplegia, with the report of a case." Von ihr an gilt die allgemeine Starre als Cerebralerkrankung, ihre Geschichte läuft in den Arbeiten von Ross, Osler, Sachs-Peterson u. A. mit der der halbseitigen Cerebrallähmung der Kinder zusammen, gleichzeitig aber droht dem Typus der „allgemeinen Starre" die Gefahr, mit dem Typus der „doppelseitigen Cerebrallähmung" vermengt zu werden. Die Frage nach dem Verhältniss dieser beiden Typen der cerebralen Diplegien, klarer erkannt von deutschen und französischen Autoren als von englischen, war und ist noch heute eine von denen, über deren Lösung die verschiedensten Meinungen laut geworden sind.

Ehe ich aber das Verhältniss von „allgemeiner Starre“ (Little'scher Krankheit) und von doppelseitiger spastischer Hemiplegie weiter behandle, will ich die Geschichte eines anderen Typus der cerebralen Diplegien verfolgen, welche mehrere interessante Momente in der Rückschau bietet.

Wie wir gehört haben, hatte Little jene Fälle, in denen die Krankheit ausschliesslich oder hauptsächlich an den unteren Extremitäten hervortrat, von seiner „allgemeinen Starre“ nicht getrennt. Auch v. Heine (1860), der Begründer unserer Kenntnisse von der spinalen und cerebralen Kinderlähmung, widmet einen Abschnitt seines Buches der „*Paraplegia cerebralis spastica*“, welcher mit den Worten beginnt: „Es kommt im Kindesalter auch eine Form von spastischer Paralyse der beiden unteren Extremitäten vor, die sich gleichfalls unter den Erscheinungen von Hirnaffection ausbildet.“ Dass v. Heine's Fälle mit unserer allgemeinen Starre identisch sind, geht aus der weiteren Bemerkung hervor, „dass sich mit der Paralyse der unteren Extremitäten nicht selten paralytische Schwäche und spastische Contracturen der einen oder beiden oberen verbinden“. Der Beschreibung v. Heine's kann man im Allgemeinen vorwerfen, dass sie Hypertonie von Lähmung nicht zu trennen bestrebt ist; ein Theil seiner Fälle mag daher heute eher als „doppelseitige Cerebrallähmung“ bezeichnet werden, zumal da sie meist auf extrauterine Erkrankung anstatt auf Trauma und Axphyxie bei der Geburt zurückgehen. Indess ist auch manche reine „paraplegische Starre“ darunter.

Die Kenntniss einer spastischen Paraplegie von cerebraler Natur findet sich auch bei Benedikt (1874), dessen darauf bezügliche Aeusserung aus der „Nervenpathologie und Elektrotherapie“ im vorigen Abschnitt angeführt ist. Nun machte sich aber ein Einfluss aus der Neuropathologie des Erwachsenen geltend und vermochte es für eine Zeit, die paraplegischen Formen der Gliederstarre von der allgemeinen Starre abzusondern und in eine weit entlegene Kategorie zu verschlagen.

Dieser Einfluss kam von den bekannten Arbeiten von Erb und Charcot über die spastische Tabes, für welche Erb eine Sklerose der Seitenstränge als anatomische Begründung postulirte, während Charcot, ohne der Localisation zu widersprechen, die klinische Einheit des Bildes der spastischen Tabes noch in Frage stellte. Erb war es selbst (1877), der die paraplegische Starre der Kinder zuerst mit der *Tabes spastica* der Erwachsenen identificirte und drei Beispiele von der also für selten gehaltenen Affection der Kinder mittheilte. Wenigstens der erste dieser Fälle entsprach einer reinen und typischen paraplegischen Starre nach Frühgeburt, die beiden anderen selteneren paraplegischen Formen. In den „Leçons sur les localisations dans les maladies du cerveau et de la moelle épinière“, T. IV der „Oeuvres complètes“ von Charcot, ist unverkennbar unsere paraplegische Starre als eine Form der Tabes spasmodique ange-

führt, der Zusammenhang mit der Little'schen Erkrankung ist hier ganz gelöst. „Jamais, je le repète", sagt Charcot, „on n'a constaté d'accidents céphaliques." Auf die Vermuthung, dass Frühgeburt hier das ursächliche Moment sei, geht Charcot nicht ein, dagegen deutet er darauf hin, dass das Pyramidenbündel zu der Zeit, da sich die Krankheit zeige, erst in Entwicklung begriffen sei, und dieses Verhältniss möge unter gewissen Bedingungen die Entstehung einer entzündlichen Läsion in demselben begünstigen.

Indess konnte die Beziehung der „spastischen Spinalparalyse bei Kindern", wie sie fortan hiess, zur Little'schen Erkrankung nicht lange unbemerkt bleiben. Es war Seeligmüller, der 1879 in einer umfassenden Behandlung der Lähmungen im Kindesalter bei den „spastischen Spinalparalysen", von denen er eine Erb'sche Form ohne Atrophie und eine atrophische Form (die amyotrophische Lateralsklerose Charcot's) unterschied, zu welchen er als dritte Form die Thomsen'sche Erkrankung hinzufügte, — es war Seeligmüller, sage ich, der wieder an Little anknüpfte, das ätiologische Moment der Frühgeburt gelten liess, im Widerspruch zu Erb betonte, dass auch die Arme dabei nicht immer frei von Starre seien, und im Widerspruch zu Charcot Schwachsinn und Strabismus als häufige cerebrale Complicationen der spastischen Spinalparalyse hervorhob. Er schien geneigt, neben der rein spinalen eine „cerebrospinale" Form der Erkrankung gelten zu lassen.

Auf demselben Standpunkt steht denn auch die Züricher Dissertation von Naef (1885) über die „spastische Spinalparalyse im Kindesalter". Sie kennt rein spinale spastische Paralysen, für deren Aetiologie Naef die wichtige Thatsache eruirt, dass zwei Fünftel oder, wenn man strenger sondert, neun Zehntel aller Fälle Frühgeburten betreffen, und zweitens „die spastischen Spinalparalysen complicirt mit Hirnsymptomen", in deren Aetiologie die schwere Geburt mit Asphyxie die Hauptrolle spielt. Von diesen cerebrospinalen Formen meint er: „Gehirn und Rückenmark seien bei ihnen in gleichem Grade beschädigt." Die Rückkehr zur älteren Auffassung dieser Formen bereitet sich aber durch die weitere Bemerkung vor: „Vielleicht ist die Affection des Gehirns in manchen, möglicherweise in allen jenen Fällen das Primäre und diejenige der *Medulla spinalis* nur secundärer Natur. Dann hätten wir es, im Grunde genommen, mit cerebralen spastischen Lähmungen zu thun."

Wenn Naef sich wenigstens theilweise von der spinalen Auffassung der in Rede stehenden Formen abwandte, so lag dies daran, dass unterdess der Glanz der *Tabes spastica* etwas verblasst war. Dafür hatten Flechsig's Entdeckungen über die Sonderung der Rückenmarksstränge durch die Markentwicklung und über die Verspätung der letzteren in den Pyramidenbahnen die allgemeine Aufmerksamkeit auf sich gezogen, und

es lag nahe, diese neuen Daten zur Erklärung der angeborenen Lähmungsformen im Kindesalter zu verwerthen.

Naef stand bereits unter der Einwirkung einer bedeutsamen Arbeit von Ross, welche die Meinung aussprach, dass „eine grosse Zahl, wenn nicht alle Fälle“ von spastischer Paraplegie im Kindesalter von Cerebralerkrankungen abzuleiten seien. Diese Auffassung setzte sich nicht etwa in directen Gegensatz zu Erb's Lehre von der *Tabes spastica*, sondern knüpfte vielmehr an dieselbe an. Erb hatte in einer zweiten Arbeit (in den mir nicht zugänglichen „Memorabilien aus der Praxis“, Heilbronn 1877) die Vermuthung ausgesprochen, die paraplegische Starre rühre von einer Entwicklungshemmung der Pyramidenbündel her. Nun hatte Flechsig das Ausbleiben der Pyramidenentwicklung bei Anencephalen constatirt, und in einigen Fällen von porencephalischen Defecten der Hirnrinde war eine unvollkommene Ausbildung der Pyramiden gefunden worden; Ross selbst hatte einen von ihm beschriebenen Fall von congenitaler allgemeiner Starre seciren können und einen bilateralen porencephalischen Hirndefect dabei gefunden; so lag es ihm nahe, anzunehmen, dass auch in den Fällen von paraplegischer Starre die postulirte Verkümmerung der Pyramidenbündel von einem Hirndefect herrühre. Der Umstand, dass die Kinder mit paraplegischer Starre meist zu früh geboren waren, zu einer Zeit, da die Markentwicklung der Pyramidenbündel noch nicht abgeschlossen ist, kam der Theorie zu Hilfe, und so war man endlich nach einem langen und lehrreichen Umweg wieder bei der *Paraplegia cerebralis* von Benedikt und v. Heine angelangt.

Ross verfehlte übrigens nicht, auch auf die klinischen Gründe aufmerksam zu machen, welche eine Vereinigung der „spastischen Spinallähmung“ mit der allgemeinen cerebralen Starre der Kinder forderten, auf jene Uebergangsformen, welche bereits Little so genau bekannt waren. Seit Ross ist auch die Zusammengehörigkeit der beiden Formen wenigstens von deutschen und englischen Forschern nicht wieder in Frage gestellt worden. Alle folgenden Autoren, wie Hadden, Wolters, Osler, Sachs, Gowers, Feer u. A. liessen die frühere „spastische Spinalparalyse der Kinder“ in der allgemeinen cerebralen Starre aufgehen. Kurze Zeit schien es nun, als hätte man das Recht erworben, alle Fälle von spastischer Paraplegie im Kindesalter als Cerebralerkrankungen aufzufassen und mit der, ihrer Localisation nach nicht zweifelhaften, allgemeinen Starre zu vereinigen. Indess ist „par un de ces revirements, auxquels il faut toujours s'attendre“ [1]) die *Tabes spastica* in der Pathologie der Erwachsenen wieder zu Ehren gekommen, und die Arbeiten von Strümpell, Erb u. A. haben gegen jeden Zweifel erwiesen, dass es

[1]) Brissaud: Maladie de Little et tabes spasmodique. Semaine médicale, 1894.

wenigstens eine familiäre Erkrankung gibt, welche sich klinisch durch eine fast reine spastische Paraplegie, und anatomisch durch isolirte und systematische Degeneration der Pyramidenbündel oder noch anderer langer spinaler Bahnen charakterisirt. Diese Erkenntniss übt natürlich ihren Einfluss auf die Auffassung der spinalen Paraplegien aus und nöthigt uns — zumal da auch bei Kindern familiäres Vorkommen von spastischer Paraplegie neuerdings beobachtet worden ist (Krafft-Ebing, Souques) — zuzugestehen, dass man die paraplegische Starre der Kinder nicht mehr ausnahmslos zur „Infantilen Cerebrallähmung" stellen darf. Leider fehlt es auch noch an einem Sectionsbefund bei einer uncomplicirten infantilen paraplegischen Starre. Für die grösste Mehrzahl der Fälle von paraplegischer Starre bleibt jedoch die Auffassung als Cerebralerkrankung zu Recht bestehen, und ich will hier noch die klinischen Momente zusammenstellen, welche zur Vereinigung von allgemeiner Starre und paraplegischer Starre (spastischer Spinalparalyse) nöthigen:

1. Man findet hier wie dort dieselben ätiologischen Momemte der Frühgeburt und der asphyktischen Geburt.

2. Es gibt bei der paraplegischen Starre alle Uebergänge von spurweiser Betheiligung der Arme bis zum voll ausgeprägten Bilde der allgemeinen Starre.

3. Man beobachtet gelegentlich Fälle, die sich zunächst als allgemeine Starre repräsentiren, nach Jahren aber die charakteristischen Symptome der Starre nur an den Beinen zeigen.

4. Es finden sich mit grosser Häufigkeit neben den reinen Paraplegien (den früher rein spinalen Formen) solche mit unzweifelhaft cerebralen Symtomen wie Schwachsinn, Sprachstörungen und insbesondere Strabismus.

Den Mittelpunkt in der Discussion über all diese heute noch schwebenden Fragen bildet die Würdigung des Zustandes der Pyramidenbahnen, worüber bei den Autoren vielfach widersprechende und zum Theil unannehmbare Meinungen aufzufinden sind. (Vgl. weiter unten.)

Ich knüpfe jetzt dort an, wo ich die Behandlung der allgemeinen Starre abgebrochen habe, bei dem Verhältnisse der letzteren zur bilateralen spastischen Hemiplegie, dem dritten Typus der cerebralen Diplegien. Wenn man versucht, sich das Bild einer bilateralen Hemiplegie theoretisch zu construiren, so wird man sich zunächst sagen müssen, dass es weit mehr enthalten dürfte, als was sich durch die Summirung von zwei Hemiplegien ergibt. Nach ziemlich allgemein anerkannten Lehren rührt ja die Beschränkung der Lähmung bei einer Hemiplegie auf die untere Gesichtspartie und die Endglieder von Arm und Bein von der ungleichmässigen doppelseitigen Vertretung beider Körperhälften in den Hemisphären her.

Für die Innervation des Rumpfes und der anstossenden Extremitätenabschnitte reicht eben die Vertretung dieser Theile in der gesunden, ungekreuzten Hemisphäre noch aus. Sind aber beide Hemisphären des Grosshirnes geschädigt, so wird gerade darum das Bild der Lähmung Symptome enthalten, die weder bei der rechts- noch bei der linksseitigen Hemiplegie gefunden werden, und unter diesen ist die Lähmung der Nackenmuskeln, der Rumpfmusculatur, der von den Hirnnerven versorgten Muskelapparate, und die grössere Ausdehnung der Extremitätenlähmung wohl zu erwarten. Dagegen ist kein Grund vorhanden, weshalb die bilaterale Hemiplegie in ihren Hauptcharakteren von der einseitigen Lähmung abweichen sollte. Die Arme müssten also auch bei ersterer stärker oder mindestens ebenso stark betroffen sein wie die Beine, und das Verhältniss von Lähmung und Contractur dürfte kein anderes sein, als wir es bei der Hemiplegie gewohnt sind, dass nämlich die Lähmung eine Weile ohne Contractur besteht, dass sich später Contractur hinzugesellt, dass aber doch die Lähmung der hervorstechendste Zug des Bildes verbleibt. Zu einem Ueberwiegen der Muskelspannung über die Muskellähmung gibt das Moment der Bilateralität keinen Anlass.

Es gibt nun Fälle in der Klinik, welche diesen Erwartungen entsprechen und demnach den Namen einer „bilateralen Hemiplegie“ oder „bilateralen spastischen Cerebrallähmung“ vollauf verdienen. Die Little'sche Erkrankung weicht aber, wie wir wissen, von diesen bilateralen Hemiplegien in zwei wesentlichen Stücken ab: die Arme sind bei ihr weniger betroffen als die Beine, und die Erkrankung äussert sich minder durch Lähmung als durch Muskelspannung. Es entsteht darum die Frage, ob die Little'sche Erkrankung nicht besser von der bilateralen Hemiplegie völlig getrennt werden sollte, und wenn man sich für diese Trennung entscheidet, ob Uebergangsformen anzuerkennen sind, oder ob die beiden Krankheiten, die man gesondert hat, auch als einander völlig fremde Affectionen aufzufassen sind.

Verschiedene Autoren haben zu dieser Frage verschiedenartig Stellung genommen. Dejerine z. B. (April 1892) scheint eine scharfe Scheidung ohne Uebergänge und eine sichere Differentialdiagnose zu vertreten. Er differenzirt die Little'sche Krankheit gegen die Hemiplégie cérébrale infantile double, wie er sie im nächsten Absatz von der multiplen Sklerose unterscheidet. „Cette affection est donc bien différente de la maladie de Little; dans l'une il y a une paralysie très prononcée, avec arrêt de développement des membres et des muscles; les malades sont impotents parce qu'ils sont atrophiés et paralysés; dans l'autre il n'y a que de la contracture sans paraplégie ni arrêt de développement: les malades sont impotents au prorata de leur contracture. Dans l'hémiplégie double enfin, les bras sont plus pris que les jambes, ce qui est le contraire dans la

maladie de Little. En dehors des anamnestiques ces signes suffisent, comme on le voit, pour différencier les deux affections."

Eingehender, aber auch minder sicher äussert sich Feer, dessen Baseler Dissertation (1890) eine der besten Darstellungen der allgemeinen Starre enthält:

„Von der ‚cerebralen Kinderlähmung' (*Hemiplegia spastica infantilis*, Polioencephalitis) ist die Trennung der Halbseitigkeit derselben wegen meistens sehr leicht ..... Nun hat aber Little fünf halbseitige Fälle von Muskelstarre beschrieben (nach schwerer und operativer Geburt), Rupprecht einen weiteren (Tabelle Nr. 12). Andererseits tritt die cerebrale Kinderlähmung häufig latent, ja auch congenital auf, nicht selten nach asphyktischer oder instrumenteller Geburt. Ferner sind einzelne Fälle von doppelseitiger cerebraler Kinderlähmung vorhanden, wenn sie auch nicht immer als solche bezeichnet sind ..."

„Während der geniale v. Heine die Aehnlichkeit der Gliederstarre und der cerebralen Kinderlähmung richtig erkannte, jene als *Paraplegia spastica infantilis*, diese als *Hemiplegia spastica infantilis* bezeichnete, scheint seither diese Aehnlichkeit in Deutschland keine Beachtung mehr gefunden zu haben. Und doch können Fälle eintreten, wo die Differentialdiagnose erhebliche Schwierigkeiten bietet, ja geradezu unmöglich wird."

Obwohl Feer die Schwierigkeit der Unterscheidung anerkennt, bleibt er schliesslich doch bei dem Vorsatze stehen, die beiden Krankheiten scharf zu sondern:

„Die Frage drängt sich auf, ob die angeborene Gliederstarre nicht einfach als eine doppelte cerebrale Kinderlähmung sich auffassen lässt, wie es verschiedene amerikanische Schriftsteller thun, welche die Krankheit als doppelte spastische Hemiplegie bezeichnen, sie mit der cerebralen Kinderlähmung abhandeln und über die Differentialdiagnose nichts aussagen? Dies muss im Grossen und Ganzen entschieden verneint werden, wie die Aetiologie, das klinische Bild, die pathologische Anatomie beweisen, die in der grossen Mehrzahl der Fälle die Unterscheidung (abgesehen von der Halbseitigkeit, respective Doppelseitigkeit) möglich machen." .....

Er schliesst indess wiederum mit einer Einschränkung:

„Allerdings muss man zugestehen, dass in gewissen seltenen Fällen, besonders congenitalen Ursprunges, eine Trennung vorläufig noch unmöglich ist."

Wenn ich nun noch wiederhole, dass die anglo-amerikanischen Autoren seit Ross und Mac Nutt die Frage der Trennung beider Affectionen überhaupt nicht aufgeworfen haben, sondern beide als „*Bilateral spastic hemiplegia*" abhandeln, so glaube ich Widersprüche genug zu-

sammengestellt zu haben, um meinen Lösungsversuch in der Monographie über cerebrale Diplegien zu rechtfertigen.

Es wird sicherlich günstig für die englische Auffassung sein, wenn sich einigermassen zahlreich Fälle nachweisen lassen, welche die Charaktere von allgemeiner Starre und bilateraler Hemiplegie in wechselnder Mischung vereinigt zeigen.

Solcher Fälle gibt es nun viele; man möchte sagen, sie sind zahlreicher als die beiden Typen, zwischen denen sie die Uebergänge darstellen. Schon Little musste einzelne seiner Fälle als „Spasmoparalysis" bezeichnen; es war doch neben der Starre die Lähmung nicht zu übersehen. In meiner Sammlung in der Monographie findet man Fälle reichlich vertreten, die nur als Combination von allgemeiner Starre mit einer mehr oder minder deutlich ausgeprägten Hemiplegie beschrieben werden können. Auch Fälle von paraplegischer Starre mit hemiplegischem Verhalten einer oberen Extremität sind nicht selten. Zwar wenn sich die beiden Affectionen combiniren können, beweist dies noch nicht, dass sie mit einander identisch sind, aber es kommt doch in Betracht, dass die beiden Charaktere, welche allgemeine Starre und bilaterale Hemiplegie trennen, sich bei Betrachtung einer Reihe von Fällen so sehr verwischen. Ein gewisses Mass von Lähmung (d. h. von Einschränkung der Bewegungsformen) ist bei der allgemeinen Starre jedesmal vorhanden; andererseits ist ein schwerer Fall dieser Affection, bei dem Arme und Beine gleich stark afficirt sind, von einer bilateralen Hemiplegie kaum zu unterscheiden.

Wenn wir uns so der Auffassung der Engländer zuneigen, so können wir die berechtigten Ansprüche der Anderen doch nicht ohneweiters zur Seite drängen. Wir müssen allgemeine Starre und bilaterale Hemiplegie als zwei Extreme in einer continuirlichen Reihe von Formen gelten lassen. Wir werden uns in dieser Auffassung allerdings nur dann gesichert fühlen, wenn wir die Bedingungen nachweisen können, deren Erfüllung die allgemeine Starre als Specialfall der cerebralen Diplegien entstehen lässt. Ich hoffe, dies wird bis zu einem gewissen Grade gelingen; ein Versuch, diese Aufklärung zu erbringen, ist in zwei Arbeiten von Gowers (Birth palsies) und Anton gemacht worden.

Der etwa auf den ersten Blick befremdende Versuch, die Fälle von „allgemeiner congenitaler Chorea und bilateraler Athetose" als einen vierten Typus der cerebralen Diplegien den bisher beschriebenen anzureihen, lässt sich rechtfertigen, wenn man von dem Vorkommen choreatischer Symptome bei den hemiplegischen Formen ausgeht. Eine nicht geringe Anzahl von hemiplegischen Cerebrallähmungen bietet nämlich nach kürzerer oder längerer Zeit das Bild einer Hemichorea (mit gewissen klinischen Besonderheiten); in dem Masse, als die Lähmung zurückgeht, treten choreatische Spontanbewegungen der früher gelähmten Glieder in

den Vordergrund, so dass man den klinischen Ablauf in zwei Stadien eingetheilt findet, das paralytische Stadium und das choreatische, das Stadium der Spätchorea nach einem Terminus von Freud und Rie. Die Chorea hat hier gewissermassen die Lähmung abgelöst oder verdrängt. Nun trifft man — allerdings weit seltener — auch Fälle an, welche bei sonst unverkennbarer Zugehörigkeit zur Infantilen Cerebrallähmung die Eigenthümlichkeit haben, dass sie von vorneherein das Bild des zweiten Stadiums zeigen, gleichsam als ob sie das erste Stadium der Lähmung übersprungen hätten. Oulmont hat diese Fälle als „primäre Hemiathetose" beschrieben, Freud und Rie haben dieselben zur Aufstellung ihrer „choreatischen Parese" als eines zweiten Typus der hemiplegischen Cerebrallähmung verwerthet.

Indem diese Autoren sich hierbei über den symptomatischen Unterschied choreatischer und athetotischer Bewegungen hinwegsetzen, folgen sie dem Urtheil von Charcot u. A., die Athetose sei nur eine Varietät der Chorea und in keiner wesentlichen Beziehung von dieser zu trennen. Wer so viel zugesteht, wird auch den nachfolgenden Gedankengang in Betreff der doppelseitigen Chorea und Athetose mitmachen können: diese Formen seien entweder aufzufassen als entstanden durch bilaterale Vertretung einer Lähmung durch Athetose oder Chorea — analog der Frühchorea von Freud und Rie, die den choreatischen Paresen zu Grunde liegt, — oder die choreatischen Symptome entsprächen der Spätchorea hemiplegischer Formen, in welchem Falle ein rein paralytisches Stadium dem endgiltigen Bilde vorhergegangen sein müsse. Da sich ferner alle Combinationen zwischen bilateraler Athetose (Chorea) und bilateraler spastischer Lähmung sowie spastischer Starre nachweisen lassen und die choreatischen Formen in allen anderen Punkten (besonders in der Aetiologie) mit den spastisch-paralytischen zusammentreffen, erscheint die Aufstellung des vierten Typus der cerebralen Diplagien vollauf gerechtfertigt.

Ein kurzer Ueberblick über die Geschichte der in Rede stehenden Formen (zunächst der bilateralen Athetose) wird zeigen, wie häufig eine gleiche oder ähnliche Auffassung bereits von den Autoren vor dem Erscheinen der „Monographie" ausgesprochen worden ist.[1]) Hammond hatte 1871 die „Athetosis" in die Neuropathologie eingeführt, als ob er sie für ein selbstständiges Leiden erklären wollte. Seine nächsten Nachfolger übten Kritik an dieser Behauptung und durch Beiträge wie der von Rosenbach (1876), welcher Athetose bei einer Frau im Verlaufe einer Tabes beobachtete, wurde erwiesen, dass Athetose ein vieldeutiges Symptom sei. Charcot stellte die halbseitige Athetose (1876)

---

[1]) Das Folgende in Anlehnung an das historische Capitel in dem Buche von Audry.

als eine klinische Varietät der posthemiplegischen Chorea hin und bestimmte für beide eine engbegrenzte Localisation. Bernhardt und Gowers pflichteten ihm bei (1876).

Die doppelseitige Athetose, welche, nebenbei bemerkt, ein häufigeres Vorkommniss ist als die einseitige, sonderte sich bald für die klinische Betrachtung von letzterer ab und trat wiederum mit dem Anspruche auf, eine selbstständige Erkrankung darzustellen. Zuerst geschah dies in einer Arbeit von Clay Shaw 1873, welche den Titel führt: „On Athetosis or Imbecility with Ataxia". Das durch diesen Titel beschriebene Krankheitsbild hatte der Autor in sieben Fällen beobachtet, welche er für die Vertreter einer gut abgegrenzten Gruppe erklärte, und deren Affection er auf die nämliche, wenngleich noch unbekannte, Läsion zurückführte.

Oulmont unterscheidet 1878 die Hemiathetose von der Athétose double und theilt die erstere in die „Hémiathétose symptomatique d'une lésion cérébrale" und die „Hémiathétose primitive". Da er die Beziehung dieser Formen zur „Atrophie cérébrale" (wie bei ihm die infantile Cerebrallähmung heisst) wiederholt hervorhebt und da seine Eintheilung der Hemiathetose eigentlich sich vollkommen mit der von Freud und Rie so benannten „spastischen Parese mit Spätchorea" und „choreatischen Parese" deckt, so ist anzuerkennen, dass unser gegenwärtiger Standpunkt in Betreff der athetotischer Formen eigentlich keinen Fortschritt gegen den Standpunkt Oulmont's darstellt. Ich kann mir es darum nicht versagen, Oulmont's Sätze hier im Vollen zu citiren (S. 98).

„On comprendrait difficilement l'athétose double, et le lien qui la rattache à l'hémiathétose symptomatique, si l'hémiathétose primitive n'établissait une transition naturelle entre les deux variétés. On se rappelle en effet, que, si l'hémichorée peut dans certains cas être le premier ou même le seul symptôme d'une lésion cérébrale, de même l'hémiathétose peut quelquefois être un symptôme isolé, et que les analogies nombreuses qui réunissent les variétés d'hémichorée et d'hémiathétose posthémorrhagiques, permettent sans trop d'audace, d'assimiler également l'hémichorée prae-hémorrhagique et l'athétose primitive."

„Or l'athétose double a cela de commun avec l'hémiathétose primitive, qu'elle aussi n'est pas précédée des signes ordinaires d'une lésion cérébrale: apoplexie, hemiplégie etc. On l'observe chez des sujets atteints d'atrophie cérébrale, c'est le plus grand nombre, et chez des sujets sains d'esprit. Chez les premiers les seuls symptômes remarqués sont une fois de l'épilepsie, une autre fois une faiblesse musculaire générale; chez les seconds il n'y a rien."

„Ne peut-on pas admettre pour les premiers que les désordres diffus de l'atrophie cérébrale ont interessé en un point quelconque de leur trajet le faisceau dont la lésion produit l'athétose, et que par un

mécanisme analogue à celui de l'hémiathetose primitive, ils n'ont produit que le trouble du mouvement sans les signes d'une lésion en foyer du cerveau. De même pour les seconds, ne peut-on, les comparant aux choreïques vulgaires, sans désordres physiques ni intellectuels, supposer qu'il existe peut-être un lien anatomique entre cette athétose double simple et l'hémiathétose symptomatique?"

Wenn die Zugehörigkeit der bilateralen Athetose zu den cerebralen Diplegien nicht schon von Oulmont ab als abgeschlossene Erkenntniss gegolten hat, so findet sich hiefür eine gute Erklärung in den klinischen Charakteren des Syndroms. Die bilaterale Athetose tritt nämlich in einer grossen Anzahl von Fällen in Lebensperioden nach der Kindheit auf, ja man kann behaupten, ihr Beginn erstrecke sich in fortlaufender Reihe von der congenitalen Bedingtheit an bis über das vierzigste Jahr. Es ist wirklich misslich, diese Reihe für die Zwecke der Classification entzwei zu reissen. Andererseits hat sich der Gedanke der Zusammengehörigkeit der bilateralen Athetose mit den anderen Typen der Diplegien so unabweisbar gezeigt, dass er von Oulmont bis zum Verfasser der Monographie von einer grossen Zahl von Autoren ausgesprochen wurde, unter denen ich nur einzelne hervorheben kann. Richardière, der die infantile Cerebrallähmung unter dem anatomischen Namen „Sclérose encéphalique primitive de l'enfance" studirte (1885), sagt aus, die bilaterale Athetose scheine „se rattacher à des lésions scléreuses de siège déterminé". Gowers bezieht sich 1888 in seinem inhaltsreichen Aufsatz „On birth palsies" unter Einem auf Fälle von bilateraler Athetose, spastischer Chorea und spastischer Paralyse, welche Formen die gleiche Aetiologie (Little'sche Momente) theilen; Gibotteau spricht von den Kranken mit Athétose double als von einem Typus der diplégiques, bei denen die Intelligenzstörungen geringfügig sind. Er hat hier wie bei den anderen Typen der Kinderlähmung hauptsächlich die leichteren Formen der Erkrankung beobachtet. Osler erklärt bündig (1889), die Fälle, die in der Literatur als *Chorea spastica* und double athetosis giengen, seien einfach „spastic diplegias plus posthemiplegic disorders of movement. The history is the same as in ordinary cases; the trouble has persisted from birth or shortly after, and there is a condition of feeble-mindedness or idiocy, though in some instances the intelligence is fair. Very often too, there has been a difficult labour" (pag. 66).

Ich erwähne noch die gleichsinnigen Aeusserungen von J. C. Simpson (1890) und Massalongo (1890) und setze an den Schluss dieser Uebersicht das zusammenfassende Urtheil von Audry, der die Athetose als Syndrom studirt hat. „En somme, l'athétose double doit souvent être confondue avec le tabes spasmodique infantile (unserer diplegischen Cerebrallähmung), qui est d'ailleurs loin de prendre toujours cette forme."

Dazu an anderer Stelle die Einschränkung: „Mais on doit se garder d'assimiler absolument l'athétose double cérébrale et les tabes spasmodiques infantiles. Un nombre assez important de faits relevant de la première ne peuvent être confondus. Nous citerons à cet égard les faits qui surviennent chez l'adulte ou l'adolescent, ceux qui dépendent, par exemple, de la paralysie générale“ (pag. 220).

Die „allgemeine infantile Chorea“ ist jener Typus der Diplegien, der einerseits durch die auffälligere bilaterale Athetose gedeckt, andererseits im Formengewirre des Syndroms „Chorea“ verborgen, die geringste Beachtung von Seite der Autoren gefunden hat. Obwohl schon Little derartige Fälle kannte und richtig deutete, fehlt die infantile *Chorea chronica* doch noch in der Nosographie des Chorées von Lannois (1886), sowie in dem Buche von Huet über die chronische Chorea (1889). Bei den Autoren, welche die Zugehörigkeit der bilateralen Athetose zur infantilen Cerebrallähmung erkannt haben (Ross, Gowers, Hadden, Osler) findet auch die allgemeine Chorea einen Platz. Aber erst Audry hat ihr volle Würdigung widerfahren lassen und aus älteren Publicationen eine ganze Reihe von Belegen für die Häufigkeit dieses Typus zusammengestellt, Beobachtungen, die zum Theil unter anderen Namen beschrieben worden waren. Er versucht, die ihm vorliegenden Fälle von allgemeiner Chorea in drei Gruppen zu bringen, je nachdem der spastische Charakter neben dem choreatischen vorhanden ist, vermisst wird, oder — in den Beschreibungen überhaupt keine Erwähnung findet, für welche Eintheilung er eine wissenschaftliche Geltung natürlich nicht beansprucht. Es ist thatsächlich heute noch nicht möglich anzugeben, ob alle Fälle von chronischer Chorea im Kindesalter unserem Typus der Diplegien einzureihen sind, oder nach welchen Kennzeichen diese Auswahl geschehen kann. Von der bilateralen Athetose unterscheiden sich die in Betracht kommenden Choreaformen vielleicht nur durch den Charakter der unwillkürlichen Bewegungen; steif, monoton, eher langsam bei der Athetose, weich, geschmeidig, mannigfaltig bei der Chorea. Freud und Rie haben versucht, diesem Unterschied einen zweiten Charakter beizugesellen; sie machen darauf aufmerksam, dass die athetotischen Bewegungen meist die Endglieder (Hand, Fuss, Finger, Zehen) betreffen, während die choreatischen an den Rumpfgliedern der Extremitäten und an den grossen Gelenken erfolgen.

Ich habe mir erlaubt, die vorstehende Rechtfertigung meiner vier Typen von cerebralen Diplegien bis auf wenige Zusätze getreu aus meiner 1893 veröffentlichten Monographie zu entnehmen und habe nun die anderen Ergebnisse jener Arbeit hier zu wiederholen. Ich stellte zahlreiche Uebergangs- und Mischformen zwischen den vier Haupttypen auf,

welche Formen ich durch Beobachtungen am Material des I. öffentlichen Kinder-Krankeninstitutes in Wien (Prof. Kassowitz) belegte. Die Existenz dieser intermediären und combinirten Formen gestattete es, die Typen als Extreme einer continuirlichen Reihe zu erfassen, ermöglichte, wie erwähnt, die Angliederung der allgemeinen infantilen Chorea und Athetose an die Lähmungsformen und bezeugte so die klinische Einheit des Krankheitsbildes. In Betreff des Auftretens musste man sich der vorgefundenen Eintheilung in congenital bedingte, bei der Geburt erworbene und extrauterin erworbene Fälle anschliessen, die praktische Brauchbarkeit dieser Classification aber bestreiten, weil die klinischen und anamnestischen Daten nicht immer eine sichere Entscheidung erlauben. In den Untersuchungen über Aetiologie, die an 53 eigenen und 270 aus der Literatur zusammengetragenen Fällen angestellt wurden, stellte sich heraus, dass innigere Beziehungen zwischen einzelnen klinischen Typen und einzelnen ätiologischen Momenten wohl bestehen, — wie sie theilweise schon von Naef und Feer erkannt worden waren, — dass sie aber nach keiner Richtung hin ausschliessliche sind. Die Bedeutung der Little'schen ätiologischen Momente musste für eine grosse Reihe von Fällen ohne Einschränkung anerkannt werden, in anderen Fällen that der Verdacht congenitaler Bedingtheit dieser Bedeutung Abbruch, und es erhob sich insbesondere der Zweifel, ob man Fälle von schwerer, bis zur Idiotie reichender Schädigung der „abnormen Geburt" allein zur Last legen dürfe. Dafür drängten sich mannigfache Zustände des mütterlichen Organismus — darunter auch psychische — als ätiologisch bedeutsam gerade für gewisse klinische Formen dem Interesse auf.

Eine Durchsicht der damals vorhandenen Sectionsbefunde ergab — ausser der Mannigfaltigkeit der anatomischen Veränderungen (wie bei den Hemiplegien) — die für die Schätzung des Krankheitsbegriffes wichtigen Sätze, dass sich keine constante Beziehung zwischen einzelnen klinischen Typen und einzelnen pathologisch-anatomischen Befunden herstellen lasse. Es sei also derzeit unmöglich, aus dem Präparat den klinischen Typus oder umgekehrt aus dem klinischen Bild den Sectionsbefund zu erschliessen. Die pathologischen Processe, welche zu den vorgefundenen Endveränderungen geführt hatten, erwiesen sich als die nämlichen, die bei den hemiplegischen in Betracht kamen, nur dass bei den Diplegien die intrauterinen „Entwicklungsfehler" eine weitaus grössere Rolle spielten. Einer der initialen Processe, und zwar ein den Diplegien fast ausschliesslich eigener, war mit Sicherheit erkannt, nämlich der Process der Meningealblutung als Folge erschwerter Geburt (Little'sche Aetiologie), durch die Arbeiten von Mac Nutt u. A. Da zu diesem Process und zu dieser Aetiologie gewisse klinische Typen (allgemeine Starre) in wenigstens vorwiegender Beziehung standen, und da es auf Grund von Ideen, die

Gowers und Anton eigneten, sogar möglich war, für die klinischen Eigenthümlichkeiten der allgemeinen und paraplegischen Starre eine pathologisch-physiologische Aufklärung zu geben, hob sich die Gruppe der Little'schen Krankheit wie ein heller Fleck gegen die umgrenzenden, in jeder Hinsicht dunklen Formen der Diplegien ab.

Ich sprach in der Monographie ferner die Vermuthung aus, dass Vieles, was als multiple Sklerose im Kindesalter diagnosticirt worden sei, wohl richtiger den cerebralen Diplegien beigezählt würde, hob hervor, dass manche unzweifelhafte Fälle von „Diplegien" eine so grosse Aehnlichkeit mit der Friedreich'schen Krankheit zeigen, dass man sie als „spastische Gegenstücke" zu dieser bezeichnen kann, und theilte endlich eine Beobachtung einer eigenthümlichen familiären Erkrankung mit, für welche ich die Zugehörigkeit zu den cerebralen Diplegien in Anspruch nahm.

Die seit dem Erscheinen der Monographie abgelaufene Zeit ist zu kurz, als dass sie erhebliche Veränderungen im Stande unseres Wissens hätte mit sich bringen können. Die übrigens sehr zahlreichen Publicationen über cerebrale Diplegien seit der Monographie (1893) beschäftigen sich vorwiegend mit den Fragen der Classification und der Prüfung meiner Typen. Am vollkommensten hat dem Standpunkte und den Folgerungen der Monographie Raymond beigepflichtet und im letzten Abschnitte seines Buches „Scléroses systematiques de la moelle" (1894) fast alle ihre Resultate wiederholt. P. Marie, der in seinem Lehrbuch der Krankheiten des Rückenmarkes (1892) ähnliche Meinungen wie die der Monographie vertreten, aber den Namen „tabes spasmodique" für die paraplegische Starre noch beibehalten hatte, während er die anderen Formen „états tabéto-spasmodiques" zu benennen vorschlug, hat seither diese abweichenden Bezeichnungen gegen den Namen und Standpunkt der „cerebralen Diplegien" selbst verworfen („Traité de médecine", 1894). Dagegen hat Brissaud, gestützt auf Gründe aus der Aetiologie und mit Rücksicht auf das angeblich hier und dort verschiedene Verhalten der Pyramidenbahnen gegen die Vereinigung der Typen von Starre mit denen von Lähmung und Chorea Einspruch erhoben und hält an der Besonderheit der Little'schen Krankheit fest, für die er in jeder Hinsicht zu enge Grenzen zieht. Sein wie Anderer Widerspruch erklärt sich wohl aus der Thatsache, dass eine nur vorläufige klinische Einheit wie die der „cerebralen Diplegien" unser systematisches Bedürfniss nicht voll zu befriedigen vermag.

Andere Beiträge dieser letzten Jahre betreffen die Symptomatologie und die pathologische Anatomie der cerebralen Diplegien. So hat Oppenheim gezeigt, dass die bulbären Symptome der bilateralen Bewegungsstörung sich in einzelnen Fällen so hochgradig ausbilden, dass man von einer „infantilen Form der cerebralen Pseudobulbärparalyse" sprechen kann; König hat das Verhalten der Hirnnerven überhaupt bei den cerebralen

Kinderlähmungen eingehender studirt. Zu den in der Monographie angeführten Sectionsbefunden ist seither eine erhebliche Anzahl neuer hinzugekommen (durch Oppenheim, Anton, Muratoff, Ganghofner, Bruns u. A.). Doch haben dieselben keine neuen Resultate ergeben und keinen der Schlüsse erschüttert, welche ich aus dem damals vorliegenden Material ziehen konnte. Einen dieser Sectionsbefunde (eines Falles von allgemeiner Chorea, Anton) hebe ich besonders hervor, weil der Autor nach sorgfältigster Verwerthung des Thatbestandes Erwägungen an ihn geknüpft hat, welche wahrscheinlich einen Fortschritt im Verständniss des Symptoms Chorea bedeuten.

Dass sich die Fragen nach der Existenz einer spinal begründeten Paraplegie und nach der ätiologischen Bedeutung encephalitischer Processe neuerdings zur Discussion gestellt haben, wurde bereits erwähnt. Die ausgiebigste Beeinflussung unserer Anschauungen über die cerebralen Diplegien dürfte aber von einem anderen Quartier zu erwarten sein. Die Aufstellung der „Hérédoataxie cérébelleuse“ durch P. Marie und die Entdeckung so zahlreicher Formen von nervösen Familienkrankheiten (vgl. Abschnitt X), welche theils die Charaktere der vereinzelt auftretenden Krankheitsbilder theilen, zum anderen Theil aber als neue Combinationen der pathologischen Symptome erscheinen, muss unausbleiblich eine Läuterung unserer nosologischen Begriffe herbeiführen, von welcher auch die Infantile Cerebrallähmung nicht unberührt bleiben kann.

Von den letzthin veröffentlichten Gesammtdarstellungen der Infantilen Cerebrallähmung hebe ich die von Brissaud im „Traité de médecine“, 1894 (Encéphalopathies infantiles), und das entsprechende Capitel im Handbuch von Sachs, „A treatise on the nervous diseases of children“, New-York 1895, als die trefflichsten hervor.

IIIa. Klinik der hemiplegischen Infantilen Cerebrallähmung.

1. Das durchschnittliche Krankheitsbild.

Ein bis dahin gesundes Kind, ohne hereditäre Veranlagung, erkrankt plötzlich im Alter zwischen einigen Monaten und drei Jahren. — Die Aetiologie der Erkrankung bleibt entweder unaufgeklärt oder wird in einer gleichzeitigen Infectionskrankheit gesucht. — Die Initialerscheinungen sind stürmische: Fieber, Convulsionen, Erbrechen, geringfügig oder unscheinbar. Sie erstrecken sich über einen Tag oder halten bis Wochen lange an. Während dieses Initialstadiums ist die Krankheit nicht mit Sicherheit zu erkennen. — Noch während desselben oder erst später wird eine halbseitige Lähmung bemerkt. Die Ausbreitung dieser Lähmung ist die gewöhnliche: Facialis, Arm, Bein. — Die Lähmung ist zuerst eine schlaffe und wird sehr bald eine spastische, mit Reflexsteigerung und Contracturen. Sprachhemmung und Aphasie sind häufig, meist vorübergehend, Hemianopsie und Augenmuskellähmungen selten. — Die Lähmung kann verschwinden, sich auch in Schüben wiederholen, meist ist sie eine bleibende. — Sie bessert sich am Bein eher als am Arm, die Kinder gehen dann mit Circumduction in der Hüfte. Mit der Besserung der Lähmung tritt sehr häufig posthemiplegische Chorea auf, neben welcher mehr oder weniger vom spastischen Charakter erhalten bleibt. — Mit dem Pubertätswachsthum zeigt sich eine oft weitgehende trophische Verkümmerung der gelähmten Glieder. — Intelligenzstörung wechselnden Grades wird selten vermisst. — Kürzere oder längere Zeit nach der Erkrankung beginnen epileptische Anfälle, zuerst halbseitig, später allgemein und schwererer Natur. — Das Intervall bis zum Auftreten der Epilepsie ist ein unbegrenztes.

Die folgenden Absätze werden sich nun mit der Erweiterung und Berichtigung dieses Schemas beschäftigen müssen.

2. Geschlechtsunterschied, vorheriger Gesundheitszustand.

Das Geschlecht scheint keine Disposition für die Erkrankung an hemiplegischer Cerebrallähmung abzugeben. Ganz vereinzelt steht die

Angabe von Gowers', die Krankheit sei „apparently more common in females than in males“.

Auch dass vorherige allgemeine Kränklichkeit die Auswahl der erkrankenden Kinder bestimmt, lässt sich nicht behaupten. v. Heine legte Werth auf das schlechte Aussehen seiner Fälle; Osler dagegen spricht von „apparently healthy children“.

3. Heredität.

Ob eine neuropathische Belastung der Familie das Auftreten der cerebralen Kinderlähmung begünstige oder massgebend für dasselbe sei, ist eine Frage, die von verschiedenen Autoren ganz verschieden beantwortet worden ist.

Eine Reihe von Autoren legt der Heredität grosse Bedeutung bei. So zuerst v. Heine. Er sagt von seinen cerebral gelähmten Kindern, dass sie häufig von zartgebauten Müttern und nervösen Vätern abstammen.

Ferner macht Richardière die Heredität für alle Fälle cerebraler Kinderlähmung verantwortlich, die vor dem zweiten Lebensjahre erfolgen. (Für das spätere Alter sucht er die Aetiologie in dem Einflusse von Infectionskrankheiten.) Er beschuldigt insbesondere Hysterie und Epilepsie der Mütter und Alkoholismus bei den Vätern. In der Seitenverwandtschaft finde man Psychosen, die Kinder selbst und deren Geschwister seien häufig Träger von Entwicklungshemmungen.

Um Richardière's Angaben nicht allzu auffällig zu finden, muss man sich erinnern, dass er die Schilderung der Sclérose encéphalique primitive beabsichtigt, deren klinische Symptome zum Theil weit über das Bild der hemiplegischen Kinderlähmung hinausgehen.

Auch Wuillamier und Marie gestehen der Heredität eine gewisse Rolle zu, ersterer mit dem ausdrücklichen Beisatze, dass es sich um keine directe Heredität handle, da keines der von ihm beobachteten Kinder von mit Epilepsie oder cerebraler Kinderlähmung behafteten Eltern abstammte.

Dagegen findet Wallenberg unter 160 von allen Seiten her zusammengetragenen Fällen nur 14mal nervöse Belastung auf Seiten der Eltern. Oulmont erklärt für seine Fälle mit Athetose: „Les antecédents de famille sont presque toujours muets“; Osler erwähnt nur einen einzigen Fall, bei dem ihm chronischer Alkoholismus des Vaters bekannt wurde; Lovett theilt mit, dass er in seinen Anamnesen nichts finde, was für nervöse Belastung sprechen würde, doch sei wegen der Neigung der Mütter, dergleichen zu verschweigen, kein Werth darauf zu legen.

Gibotteau hebt den Widerspruch, den die Forschungen über Heredität bei unserer Krankheit zu Tage fördern, nachdrücklich hervor. Nach ihm ist derselbe in den thatsächlichen Verhältnissen begründet; es gebe wahrscheinlich Formen, bei denen die Heredität in Betracht komme, und

andere, bei denen dieselbe keine Rolle spiele. Es werde vielleicht später gelingen zu unterscheiden, welche der verschiedenen anatomischen Processe der cerebralen Kinderlähmung in die eine oder andere Kategorie gehören. Er meint, es gebe in nervös degenerirten Familien eine eigenthümliche Disposition zur Kindersterblichkeit, die Beziehungen zur cerebralen Kinderlähmung habe.

Freud und Rie neigen der Ansicht zu, dass der Heredität keine auffällige Rolle in der Aetiologie der hemiplegischen Cerebrallähmung zukomme, und machen darauf aufmerksam, dass das Krankenmaterial der niederen Stände sehr ungünstige Bedingungen für die Nachfrage nach hereditären Verhältnissen biete.

Sachs bestätigt, dass hemiplegische Cerebrallähmung häufig Kinder aus nervös belasteten Familien heimsucht.

Man darf vielleicht hinzufügen, dass alle Angaben über neuropathische Heredität bei der hemiplegischen Cerebrallähmung einer kritischen Nachprüfung bedürfen, wie übrigens alle Angaben über ungleichartige Vererbung bei Nervenkrankheiten überhaupt. Man erinnert sich, dass die Autoren bei der Würdigung der Heredität als ätiologisches Moment der Neuropathien organische Erkrankungen und Neurosen nicht trennen, dass sie den sicherlich acquirirten Erkrankungen keinen Raum gönnen, so dass Erwerbungen der Seitenverwandten ihnen zu Belastungen für andere als deren Abkömmlinge werden, und dass sie den Begriff der neuropathischen Disposition ungebührlich oft so weit dehnen, dass Affectionen wie Kopfschmerzen, Migräne u. A. (die häufig gar nicht in die Neuropathologie gehören), von ihnen als Beweise verwerthet werden.[1])

Auf weniger Widerstand würde die ätiologische Bedeutung chronischer Intoxicationen und Dyskrasien der Eltern (Alkoholismus, Lues) stossen, wenn über die Rolle solcher Momente bei der hemiplegischen Cerebrallähmung mehr mit Sicherheit bekannt wäre.

Für das familiäre Auftreten der cerebralen Kinderlähmung citirt Marie aus einer Abhandlung van der Eyden's folgenden merkwürdigen Fall: Die 17jährige K. B. hat seit Geburt eine linksseitige Lähmung und epileptische Anfälle. Ein 15jähriger Bruder der Kranken zeigt gleichfalls eine Atrophie der linken Extremitäten, die Hand in Pronation fixirt, die Finger in permanenter Beugung, Fuss in Klumpffussstellung; er leidet aber nicht an Anfällen. Drei andere Geschwister, welche gleichfalls mit einer Lähmung der linken Seite zur Welt gekommen waren, sind jung unter Krämpfen verstorben.

---

[1]) Vgl. zur Kritik der Hereditätslehre: Freud, L'hérédité et l'étiologie des névroses. Revue neurol. 1896, No. 6.

4. Alter bei der Erkrankung.

(Tabelle I.)

Autoren	Congenital	Bis 1 Jahr	Bis 2 Jahre	Bis 3 Jahre	Bis 4 Jahre	Bis 5 Jahre	Bis 6 Jahre	Bis 7 Jahre	Bis 8 Jahre	Bis 9 Jahre	Bis 10 Jahre	darüber
Osler	15	45	22	14	1	3	3	3	1	1	1	1
Wallenberg	19	35	29	17	9	9	13	6	4	5	2	12
Gaudard	11	17	7	5	8	2	3	5	3	1	2	grössere Anzahl
Lovett	7	5	12	2	—	—	—	—	—	—	—	—
Strümpell	—	7	8	4	5	—	—	—	—	—	—	—
Sachs u. Peterson	22	27	17	16	4	4	2	1	5	—	—	4
Gowers	—	23	23	14	10		10					—
Freud-Rie	2	3	11	9	3	3	2			—	—	—

Ich bemerke zu dieser Tabelle, dass Strümpell congenitale Fälle nicht anerkennt, Gowers dieselben nicht in diese Statistik einbezieht. Gowers spricht sein Ergebniss auch folgender Art aus: In drei Fünftel der Fälle Beginn der Erkrankung in den beiden ersten Lebensjahren, in drei Viertel der Fälle Beginn innerhalb der ersten drei Jahre, in sieben Achtel während der ersten fünf Lebensjahre.

Wie man sieht, ergeben die grösseren Statistiken (Osler 110 Fälle, Wallenberg 160 Fälle, Gaudard 64 Fälle, Sachs und Peterson 92 Fälle) ein Ueberwiegen der Erkrankung im ersten Lebensjahre, die kleineren, wie die von Freud-Rie, zeigen das Maximum im zweiten Jahre, alle stimmen aber darin überein, dass die bei weitem grösste Anzahl der Erkrankungen in die ersten drei Lebensjahre fällt, und dass die Krankheit von da ab immer seltener wird.

Welche Altersgrenze soll man für die Annahme einer cerebralen Kinderlähmung festsetzen? Es ist klar, dass diese Bestimmung immer etwas Willkürliches behalten wird. Marie schlägt vor, das neunte Lebensjahr als Grenze der cerebralen Kinderlähmung anzunehmen, da man von einer später erfolgenden Hemiplegie nicht erwarten dürfe, dass dieselbe sich zum Bilde der cerebralen Kinderlähmung vervollständigen werde.

Eine Beziehung des Alters bei der Erkrankung zur Schwere der Erkrankung ist von vorneherein wahrscheinlich; beruht doch die klinische Gewichtigkeit der cerebralen Kinderlähmung überhaupt darauf, dass der

pathologische Process ein Gehirn befällt, welches seine anatomische und functionelle Entwicklung zum grösseren Theile noch vor sich hat und also geschädigt in diese eingehen wird. Indess zeigt die klinische Erfahrung, dass das Alter des Krankheitsbeginnes keinen entscheidenden Einfluss auf die Schwere der Erkrankung hat. Letztere wird von anderen einflussreicheren Momenten bestimmt. Es treten wahrscheinlich in jedem Alter leichtere und schwerere Formen von cerebraler Kinderlähmung auf.

Hingegen lässt eine vergleichende Betrachtung von Alter bei der Erkrankung und Krankheitsform erkennen, dass die hemiplegische Cerebrallähmung nach dem dritten Lebensjahre weit mehr choreatische Formen zeigt als vorher. Der später zu beschreibende zweite Typus der hemiplegischen Cerebrallähmung, die sogenannte choreatische Parese, zeichnet sich durch den Beginn nach jenem Lebensalter aus, in welches die grösste Frequenz des spastischen Typus fällt.

5. Aetiologie.

Ein Blick auf die Tabelle I zeigt, dass bei einer Reihe von Kindern mit hemiplegischer Cerebrallähmung das Alter bei der Erkrankung in die Lebensepoche vor der Geburt fällt, d. h. es gibt auch congenitale hemiplegische Cerebrallähmungen, während in der übergrossen Mehrheit der Fälle die Affection extrauterin acquirirt wird.

Die congenitalen Cerebrallähmungen muss man unterscheiden in solche, die während des Intrauterinlebens, und solche, die während des Geburtsactes entstanden sind. Manche Autoren, z. B. Sachs, machen dieses Moment zum Haupteintheilungsprincip der infantilen Cerebrallähmungen überhaupt und beschreiben also gesondert die pränatalen, die Geburtslähmungen und die acquirirten Formen. Wir werden späterhin die Gründe kennen lernen, die uns bewegen können, eine solche Eintheilung als praktisch unverwerthbar fallen zu lassen. Indess bei der Erörterung der Aetiologie dürfen wir von ihr nicht abweichen.

Die Aetiologie der congenitalen (pränatalen) Fälle ist, wie begreiflich, häufig in Dunkel gehüllt. Angeführt werden als wirksame Momente: die psychische Einwirkung der Mutter auf das Kind, Trauma, das durch den Leib der Mutter auf den graviden Uterus wirkt, acute Krankheiten derselben in der Gravidität und Kachexien der Eltern wie Syphilis. Die erste dieser Aetiologien wird von den Eltern selbst bevorzugt, ist aber für die hemiplegischen Formen kaum jemals sicher zu erweisen. Bei der analogen Erörterung für die Diplegien werden wir auf Verhältnisse stossen, welche eine gewisse Geltung der psychischen Aetiologie befürworten. — Die Bedeutung des Traumas im Mutterleibe ist durch einzelne Beobachtungen sichergestellt, z. B. durch folgenden Fall bei Gaudard:

Gaudard, Fall VI: Die Mutter erhielt im sechsten Monat der Schwangerschaft einen heftigen Stoss in den Unterleib, das Kind wurde mit Lähmung des rechten Armes geboren. Gaudard constatirt an der 24jährigen Kranken Lähmungen und Contractur sowie erhebliche Wachsthumshemmung des Armes; das Bein ist wenig afficirt. Intelligenz ungestört, keine Epilepsie, keine posthemiplegischen Reizerscheinungen.

Von Syphilis als Ursache congenitaler Cerebrallähmungen überhaupt wird später die Rede sein.

Es lag immer nahe, gerade die Fälle von congenitaler Kinderlähmung mit Syphilis zu verknüpfen. Eine einzige Beobachtung scheint hiefür in der That verwerthbar, die eines Kindes, das mit linksseitiger Lähmung zur Welt kam, nachdem die syphilitisch inficirte Mutter mehrere todte Kinder geboren hatte (Hasse bei Vallantin). Ferner theilt Sachs mit, dass er in einem Falle die präuatale Hemiplegie eines Kindes auf Syphilis der Eltern zurückführen konnte; er erklärt sich die Seltenheit solcher Befunde durch die bei Syphilis der Eltern vorhandene Tendenz zum Abortus.

In den Fällen der zweiten Kategorie, den von Gowers so genannten Birth-palsies (Geburtslähmungen), liegen die Verhältnisse klarer. Seitdem Little auf die Bedeutung des Geburtsactes für die Entstehung von Gehirnlähmungen aufmerksam gemacht hat, ist dieses Moment von fast allen Autoren mehr oder minder gewürdigt worden (etwa wenn man Strümpell ausnimmt, der die congenitalen Fälle von seiner Betrachtung ausschliesst). Nach Little haben besonders Ross, Sinkler, Sachs und Peterson Werth auf diese Aetiologie gelegt. Mac Nutt hat, wie bereits in der Einleitung erwähnt, durch Sectionen erwiesen, dass die Läsion dieser Fälle in einer sehr häufig doppelseitigen Meningealblutung besteht. Besonders auffällig erscheint der Werth der einzelnen, das Gehirn während der Geburt gefährdenden Momente in einer kleinen Statistik von Gowers. Unter 26 Fällen congenitaler Gehirnlähmung betrafen 16 Erstgeborene; man weiss aber, dass die Geburt Erstgeborener grössere Schwierigkeiten bietet und längere Zeit beansprucht. Von den zehn übrigen Fällen kam bei sechs der Kopf zuletzt (abnorme Präsentation); in drei von den noch übrigen vier Fällen waren bei früheren Geburten grosse Schwierigkeiten vorhanden gewesen; (in einem Falle z. B. waren die früheren Kinder bei dem Geburtsacte gestorben, das letzte war hemiplegisch zur Welt gekommen). Frühere Autoren pflegten auch die instrumentale Hilfe bei der Geburt als Ursache der Lähmung zu beschuldigen. Osler lehnt diese Beziehung aber und wahrscheinlich mit Recht ab; er möchte die so erfolgende Lähmung eher den Verhältnissen zur Last legen, welche die Anwendung der Instrumente nothwendig machten.

Lovett meint, man habe die Bedeutung der Little'schen Aetiologie für die Entstehung von Cerebrallähmungen überschätzt. That-

sächlich reichen auch alle von Little angeführten Momente (darunter übrigens auch vorzeitige Geburt) zur Erklärung der congenitalen Lähmungen nicht aus, und jedem Autor erübrigt eine gewisse Anzahl congenitaler Fälle, die er nicht als „Birth-palsies" hinstellen kann.

Bedeutsamer noch als für die cerebralen Hemiplegien sind die ätiologischen Momente der Birth-palsy für die doppelseitigen cerebralen Lähmungen, bei denen sie ausführlicher gewürdigt werden sollen.

Für einen guten Theil der im extrauterinen Leben auftretenden Fälle von hemiplegischer Cerebrallähmung fehlt uns jeder Anhalt zu einem ätiologischen Verständniss. Gowers sagt von seinen 80 Fällen, 50 derselben seien ohne nachweisbare Ursache aufgetreten (also 62·5 Percent). Wallenberg gibt zu, dass für 87 seiner 160 Fälle (die er bis auf zwei selbst beobachtete gesammelt hat) jedes ätiologische Moment fehlt. Freud und Rie meinen, dass für etwa die Hälfte aller nicht congenitalen Fälle von hemiplegischer Cerebrallähmung ein ätiologisches Moment nicht gefunden ist. Diese Lücke wäre natürlich ausgefüllt, wenn Strümpell's vielumstrittene Aufstellung Recht behielte, dass eine umfangreiche klinische Gruppe der hemiplegischen Cerebrallähmungen von einem infectiösen encephalitischen Process *sui generis* abzuleiten ist.

Die andere Hälfte der Fälle von acquirirter hemiplegischer Cerebrallähmung können wir in Beziehung zu gewissen ätiologischen Momenten bringen, und zwar zu: Infectionskrankheiten, Schreck und Kopftrauma.

Die Infectionen in der Aetiologie der hemiplegischen Cerebrallähmung.

In nahezu einem Drittel aller erworbenen Fälle von hemiplegischer Cerebrallähmung ist die Lähmung gleichzeitig mit einer der bekannten Infectionskrankheiten des kindlichen Alters, auf der Höhe oder nach Ablauf derselben — als Nachkrankheit, — aufgetreten. Auf dieser Thatsache beruht der ätiologische Anspruch der Infectionen für die hemiplegische Cerebrallähmung. Unter der Einwirkung dieser Infectionen können alle Formen der hemiplegischen Cerebrallähmung, choreatische wie spastische und Mischformen, entstehen. Die auf Infectionen folgenden Krankheitsbilder unterscheiden sich in keinem Zuge von den anscheinend primär entstandenen.

Es ist kaum eine Infectionskrankheit anzugeben, welche nicht nach einzelnen Beobachtungen zum Anlass einer Kinderlähmung werden könnte. Natürlich sind nicht alle Beobachtungen beweiskräftig, bei mehreren mag ein zufälliges Zusammentreffen statt haben. Ueberblickt man aber die ganze Reihe, so muss man Marie Recht geben, dass nach einer solchen

Fülle von Zeugnissen an einem thatsächlichen ätiologischen Zusammenhang zwischen Kinderlähmung und Infectionskrankheiten nicht zu zweifeln ist.

Obenan in der Liste stehen Masern und Scharlach, dann folgen Blattern, Rötheln, Keuchhusten, Diphtherie, Croup, *Angina tonsillaris*, *M. maculosus*, Dysenterie, Pneumonie, Typhus, Mumps, Intermittens, Chorea, Endocarditis. Auch eine artificelle Infection, die Impfung, soll in mehreren Fällen Anlass einer hemiplegischen Cerebrallähmung gewesen sein.

Eine wenn auch nicht vollständige Sammlung solcher Fälle findet sich in der klinischen Studie von Freud und Rie; andere Fälle in der Dissertation von Lammers.[1])

Eine Reihe besser beobachteter Fälle nach Scharlach ist in beistehender Tabelle II zusammengefasst.

Diese Tabelle bestätigt die Angabe Gowers', dass die Lähmung in der Regel gegen Ende des Scharlachprocesses auftritt; sie weist darauf hin, dass Nephritis und Endocarditis wahrscheinlich als Vermittler der Lähmung eine wichtige Rolle spielen. Sie zeigt ferner ein auffälliges Verhältniss, das, wenn es nicht durch einen sehr merkwürdigen Zufall in die Tabelle gerathen ist, einen directen Schluss auf die anatomische Natur des Krankheitsvorganges im Gehirn gestattet. Unter 20 Fällen finden sich 16 rechtsseitige! Die Embolie der linken *Art. foss. sylvii* ist im Falle Taylor's durch Section nachgewiesen, in einem anderen nicht zur Section gelangten Falle Wallenberg's war die Affection an der Mitralklappe mehrere Jahre nach Eintritt der Lähmung zu diagnosticiren, auch im Falle Rosenberg's war sie unzweifelhaft. Im Uebrigen zeigt die Tabelle, dass die nach Scharlach auftretenden Kinderlähmungen alle Mannigfaltigkeit des Krankheitsbildes überhaupt zeigen können. Es ist wohl nur eine typische choreatische Parese darunter, aber leichtere und schwerere Formen der spastischen Parese, Spätchorea und Epilepsie als Folgeerscheinungen, der Beginn mit oder ohne Convulsionen. Selbst die zwei Haupttypen von pathologischen Befunden sind in dieser Tabelle vertreten. Der am genauesten studirte Fall von Bernhardt zeigt Hemiatrophie (wohl identisch mit lobärer Sklerose) ohne Herderkrankung, der Fall von

---

[1]) Ein Fall nach Masern ergab bei der Autopsie eine Porencephalie. (Reinhardt bei Audry.) — Ein rasch zum Tode führender Fall von Payen, mitgetheilt bei Ter Gregoriantz, beruhte auf Erweichung der ganzen linken Hemisphäre. — Nach Rötheln ein Fall von Calmeil mit Section 19 Jahre später: atrophische Sklerose der linken Hemisphäre, besonders der Hinterlappen (auch rechts). Im Leben hatte Blindheit bestanden. — Die Fälle von hemiplegischer Cerebrallähmung bei Keuchhusten werden meist auf Hirnblutung zurückgeführt, Casin hat in einem tödlich verlaufenden Falle diese Blutung nachgewiesen (bei Fritzsche). — Von hemiplegischer Cerebrallähmung nach Diphtheritis haben gerade die letzten Jahre zahlreichere Beobachtungen gebracht (Seifert, Donath u. A.).

Tabelle II. Zu Seite 48.

hteten Cerebrallät

		Osler			Fisher	Freud-Rie	Eulenburg
		IV.	XXVIII.	LXX.	XV.	XIII.	3.
Alter bei Erkrankung	8	Jahre	7—8 Jahre	9 Mona	3 Jahre	1 Jahr	5 Jahre
Stadium der Scarlatina	In 6	ch ochen	?	?	?	Reconvalescenz	Spät
Complicationen der Scarlatina	Ne	—	—	—	—	—	Nephritis
Art des Beginnes	r.- C	nvuls.	?	Wahrsch lich oh Convul	?	Mit Convuls.	Ohne Convuls. innerhalb 3 Monate
Form der Lähmung	Spa	Parese	Spast. Parese	Spast. Pa	Spast. Parese	Leichte spast. Parese	Choreat. Parese
Rechts oder Links	A	R.	R.	R.	?	R.	L.
Ob Epilepsie		—	—	—	Nach 11 Jahren	—	—
Ob Spontanbewegungen	bew	—	—	Choreati Bewegun	Leichte Athetose	—	Athetose
Herzbefund		—	—	—	—	—	—
Sectionsbefund	A de He	—	—	—	—	—	—

Grei be
X
4 J
Unmi nac
Nep
Ohne (
Ch Pa
Atl

Taylor, der in frühem Stadium zur Section kam, eine deutliche Herderkrankung durch Erweichung.

Die Bedeutung der Infectionskrankheiten für die Entstehung der Kinderlähmungen ist seit deren erster Erwähnung durch Benedikt von fast allen Autoren anerkannt worden. Wie bereits bei Besprechung der Heredität gesagt wurde, hat dann Richardière die Aetiologie der Kinderlähmungen so auf die beiden Momente vertheilt, dass er die vor dem zweiten Lebensjahr erfolgenden Fälle der Heredität, die später auftretenden den Infectionen zur Last legt. Am consequentesten hat Marie in drei verschiedenen Arbeiten die ätiologische Bedeutung des infectiösen Momentes betont. Er bezieht sich zwar zunächst nur auf die Hémiatrophie par sclérose lobaire, aber da deren klinisches Bild keine besonderen Züge aufweist, dehnt er diese Beziehung später auch auf die cerebrale Kinderlähmung überhaupt aus. Er verräth dabei trotz aller Zurückhaltung des Ausdrucks eine Neigung, diese Aetiologie, zu der er selbst wichtige Beiträge geliefert hat, für alle Fälle gelten zu lassen. Er hatte früher den Nachweis versucht, dass die multiple Sklerose eine Nachfolge von Infectionskrankheiten ist; nun („Progrès médical“, 1885, Nr. 44) sucht er dasselbe für die Hémiplégie cérébrale infantile zu erweisen.

Man müsse daran denken, führt er aus, wie oft die anderen Zeichen einer Infectionskrankheit neben den auffälligen Gehirnsymptomen übersehen werden können; ferner sei es sehr gut denkbar, dass ein guter Theil der fieberhaften Zustände zu Beginn der cerebralen Kinderlähmung unbekannten oder unkenntlichen Infectionen entspreche — Infections innominées. Er verwahrt sich aber gegen die Auslegung, als suche er einen bacille spécial der cerebralen Kinderlähmung; vielmehr habe er sich bemüht zu zeigen, dass diese nach den verschiedensten Infectionen auftreten könne.

Ganz unverhüllt zeigt sich das Bestreben, der gesammten Kinderlähmung die infectiöse Aetiologie aufzudrängen, bei Gibotteau. Zu den von Richardière auf Heredität bezogenen Erkrankungsfällen in den ersten zwei Lebensjahren bemerkt er, dass die typischen Formen der Infectionen, wie Rötheln, Scharlach, Typhus, die man bei älteren Kindern beschreibt, auch im zartesten Kindesalter nicht selten sein dürften, dass sie aber wahrscheinlich zumeist verkannt werden. Diesen und anderen unkenntlich gewordenen Infectionen des frühesten Kindesalters müsse man die Häufigkeit der cerebralen Kinderlähmung in dieser Lebenszeit zuschreiben.

So bestechend diese Bemühungen, die Einheit der cerebralen Kinderlähmung auf ätiologischer Basis aufzurichten, erscheinen, so fordern sie doch zu ähnlichem Widerspruch heraus, wie der Versuch Strümpell's nach Aufstellung einer einheitlichen anatomischen Grundlage. Vergessen

wir nicht, dass, wie die Analyse der Scharlachfälle gezeigt hat, die Kinderlähmungen nach acuten Infectionen sich durch keine klinische Besonderheit von den Fällen anderer Aetiologie unterscheiden, und dass die Fälle mit bekannter Aetiologie überhaupt nur die Minderheit bilden. Nach Gowers, Wallenberg, Freud-Rie ist etwa die Hälfte von Fällen der hemiplegischen Cerebrallähmung ätiologisch nicht zu ergründen (vgl. S. 47). Osler hat unter 104 cerebralen Hemiplegien nur 16mal eine Verknüpfung mit einer Infectionskrankheit behaupten können. Sachs und Peterson, bei deren Material ein Uebersehen des infectiösen Moments nicht mehr wahrscheinlich ist, haben allerdings eine ungewöhnlich grosse Zahl ätiologisch bekannter Fälle: von 83 erworbenen Hemiplegien bezeichnen sie nur 26 als „unascertained“; sie haben aber die Initialconvulsionen der Kinderlähmung als Aetiologie angesehen (in 20 Fällen), und wenn man diese unstatthafte Rechnung rückgängig macht, erübrigen nur noch 37 ätiologisch ergründete Fälle, von denen höchstens 24 (fast 29 Percent) Infectionskrankheiten zugeschrieben werden können. Man darf aber sagen, dass es nicht berechtigt ist, eine Ursache, die man in höchstens einem Drittel der Fälle nachweisen kann, zur allein massgebenden zu erheben.

Es ist interessant zu sehen, dass selbst die thatsächliche Grundlage, auf welcher sich die Lehre von der infectiösen Herkunft der hemiplegischen Cerebrallähmung aufbaut, eine Umdeutung zulässt, so dass sie von einigen Autoren mit einer anderen Aetiologie vereinbart werden kann.

Die Beziehungen der Syphilis zur cerebralen Kinderlähmung sind ebenso oft behauptet als bestritten worden. Es fehlt nicht an Angaben, dass Kinder mit cerebraler Lähmung von syphilitischen Müttern stammen, so Osler (1mal), Abercrombie (4mal), Sachs-Peterson (1mal), Marie (1mal), aber nur in 2 Fällen von Gaudard war die Syphilis der Kinder selbst erwiesen. Abercrombie berichtet, dass in seinen 4 Fällen die congenitale Syphilis der Kinder erwiesen und Grund genug vorhanden war, die Lähmung von derselben abzuleiten. In einem Falle konnte er im Alter von 11 Jahren Section machen und fand als Begründung der im 6. Lebensjahr entstandenen Lähmung einen alten adhärenten Thrombus im *Sinus longitudinalis*, Erkrankung der *Arteriae cerebri mediae*, Verdickungen der Meningen, Atrophie und Sklerose der linken Hemisphäre. Er ist geneigt, die Arterienerkrankungen als nächste Ursache der Lähmung anzusehen. Er meint ferner, dass auch bei zwei anderen Kindern, deren Cerebrallähmung nach Masern erfolgte, die vorhandene congenitale Syphilis einen Antheil an der Aetiologie der Erkrankung beanspruchen dürfe. Eine Beobachtung von Rubino bei einem sicher syphilitischen Kinde weicht durch die Symptomatologie, die auf einen meningitischen Process

deutet, zu sehr vom typischen Bilde ab; ein Fall von Marfan wird von mehreren Autoren als giltig anerkannt.

Neuere Arbeiten beweisen, dass der Glaube an eine ätiologische Bedeutung der Syphilis in stetem Wachsen begriffen ist, wie auf anderen Gebieten der Neuropathologie so auch für die Infantile Cerebrallähmung. Mit dieser Hervorhebung der Syphilis verbindet sich bei den Autoren nothwendiger Weise eine Geringschätzung — oft eine unberechtigte Unterschätzung — der anderen als Aetiologie vorgebrachten Momente. So lautet das Urtheil Fournier's über die Little'schen Momente als Aetiologie der „Tabes congénial spasmodique“ (allgemeine Starre), welches Leiden er unter seinen „Affections parasyphilitiques“ aufzählt, hart genug und wahrscheinlich ungerechter Weise: „C'était vraiment se payer de mots que de la rapporter „à la naissance avant terme, aux difficultés de l'accouchement, à des maladies inflammatoires du foetus etc.“ Im Verein mit Gilles de la Tourette hat dann Fournier einige Beobachtungen von Infantiler Cerebrallähmung bei unzweifelhaft hereditär luetischen Kindern mitgetheilt, welche aber diplegische Formen betreffen.

In directe Beziehung zur Aetiologie der hemiplegischen Formen tritt die Syphilis in einer bedeutsamen Arbeit von Erlenmeyer, die sich nebstbei mit anderen Punkten der Lehre von der Syphilisheredität beschäftigt. Erlenmeyer hebt hervor, dass er eine Anzahl von Fällen „gewöhnlicher“ (d. i. hemiplegischer) Kinderlähmung beobachtet, bei denen der Nachweis erbracht wurde, dass die Eltern der Patienten syphilitisch waren, und dass er von anderen Aerzten wisse, sie hätten dieselbe Erfahrung gemacht. Er hoffe auch, fernere Beobachtung werde noch zahlreiche Belege für solchen ätiologischen Zusammenhang zu Tage fördern. Auch ich möchte hier anführen, dass ich seit der Abfassung der klinischen Studie mit Rie mehrere Fälle von hemiplegischer Cerebrallähmung gesehen habe, bei denen die Syphilis des Vaters erwiesen war, darunter einen Fall von completer Rückbildung der Hemiplegie nach mehrjährigem Bestande. Es soll dabei gewiss nicht ausser Betracht gelassen werden, dass Syphilis der Eltern und hereditäre Syphilis des hemiplegischen Kindes selbst zwei verschiedene Themata sind, sowie andererseits, dass das Zusammentreffen der Lues-Anamnese mit der hemiplegischen Cerebrallähmung nicht ohne weitere Discussion ätiologisch verwerthet werden darf.

Erlenmeyer hat ferner fünf Fälle von Jackson'scher Epilepsie beobachtet, bei denen die von den Convulsionen betroffenen Extremitäten trophisch verkümmert waren (verkürzt und verdünnt) ohne Spur von Lähmung oder anderer Bewegungsstörung, welche Fälle er — nicht ganz ohne Zaudern — der hemiplegischen Cerebrallähmung einreiht. Die epileptischen Anfälle dieser Kinder waren nach einer fieberhaften Affection in den ersten Lebensjahren aufgetreten. In drei von diesen fünf Fällen konnte

der Autor den Nachweis führen, dass die Eltern Syphilis gehabt hatten. Die Familiengeschichte sowie anamnestische Angaben über die frühesten Erkrankungen dieser Kinder unterstützten den Verdacht einer hereditären Syphilis. Die Besonderheit des Krankheitsbildes — trophische Störung ohne Lähmung — entspricht nicht übel dem Charakter, welchen Fournier seinen „affections parasyphilitiques“ zuspricht.

Erlenmeyer ist gewiss berechtigt, zu schreiben: „Durch meine Beobachtungen gewinnt die Beziehung der Syphilis zur cerebralen Kinderlähmung ganz gewiss eine höhere Bedeutung.“ Er fährt dann fort: „Die Aetiologie der cerebralen Kinderlähmung ist noch dunkel. Einzig sichergestellt als Ursache ist das Trauma. Die Behauptung mancher Lehrbücher, dass die cerebrale Kinderlähmung infectiöser Natur sei, weil sie zuweilen nach Scharlach auftritt, ist durch nichts bewiesen. Dabei darf eines nicht vergessen werden, nämlich dass eine latente congenitale Syphilis durch eine fieberhafte Erkrankung manifestirt werden kann, dass also das Auftreten einer cerebralen Kinderlähmung nach einem Scharlachfieber oder einer anderen infectiösen Erkrankung doch noch eine andere Bedeutung haben kann als die, acut infectiöser Natur zu sein; sie kann eben die Manifestation einer bis dahin latent gewesenen congenitalen Syphilis vorstellen.“

Weder Marie noch Erlenmeyer haben es ausgesprochen, dass sie die gesammte Aetiologie der hemiplegischen Cerebrallähmung durch das von ihnen bevorzugte Moment (acute Infectionen — Syphilis) decken wollen. Doch verräth sich deutlich als das psychologische Motiv ihrer wie Anderer Bemühungen das Bedürfniss, dem Begriff „Infantile Cerebrallähmung“ einen bedeutsameren Inhalt als den eines klinischen Sammelnamens zu verschaffen. Es scheint derzeit noch unmöglich, ein solches im Grunde berechtigtes Streben zu befriedigen. Vorläufig kann die Syphilis einen Platz unter den mannigfaltigen Infectionen einnehmen, die wir als Aetiologie der Infantilen Cerebrallähmung gelten lassen müssen.

Schreck oder allgemeines psychisches Trauma wird in der Anamnese der hemiplegischen Cerebrallähmung häufig vorgefunden, die Anerkennung dieses ätiologischen Momentes unterliegt aber begreiflicher Weise grossen Bedenken. Man weiss, dass das Causalitätsbedürfniss der Eltern sich einen Schreck oder ein körperliches Trauma construirt, so oft es um eine Erklärung verlegen ist, etwa wie für jede entzündliche Erkrankung bei unserer Bevölkerung immer noch eine Erkältung herbeigezogen wird, die sich auch findet, wenn man ihrer bedarf.

Freud und Rie haben indess zu Gunsten der Schreckätiologie verwerthet, dass sie besonders häufig in der Anamnese der „choreatischen Parese“ vorgebracht wird. Zwar wäre auch dieses Verhältniss durch die

Ueberlegung aufzuklären, dass gerade die choreatischen Paresen ohne jene Initialsymptome auftreten, die, wie Fieber, Coma, Convulsionen den Eltern als Aetiologie imponiren, so dass eben hier ein Anreiz zur Ausfüllung einer Lücke durch eine Dichtung geboten wäre. Genauere Prüfung der einzelnen Angaben und die Würdigung der unzweifelhaften ätiologischen Bedeutung, welche dem Schreck für zwei symptomatisch nahestehende Syndrome — die Epilepsie und die Sydenham'sche Chorea — zukommt, nöthigen schliesslich zur Meinung, dass die Schreckätiologie auch für die hemiplegische Cerebrallähmung genannt zu werden verdient. Es bleibt bei der bekannten Complication ätiologischer Beziehungen einstweilen dahingestellt, welches ihre Rolle sein mag.

Ein anderes ätiologisches Moment der hemiplegischen Cerebrallähmung, dessen Einbeziehung allen Versuchen entgegensteht, die Infantile Cerebrallähmung zu einer ätiologischen Einheit zu gestalten, ist das Schädeltrauma, welches z. B. in folgenden Fällen vorkommt: Osler 3, Henoch 1, St. Germain 1, Audry (Porencephalien) 6, Mathieu 1, Grigoriantz 1, Delhomme 1, Beyer 1, Abercrombie 1, Hirt 1, Sachs-Peterson 6, Bourneville-Bricon 1, Fisher in mehreren Fällen.

Zugestanden, dass in einigen dieser Fälle das Trauma nur die Rolle eines Agens spielt, welches bereits in Vorbereitung begriffene Krankheitserscheinungen plötzlich reift und zum Ausbruch bringt (eine Rolle, die wir dem Trauma oft zufallen sehen), und dass in anderen Fällen die ätiologische Bedeutung des Traumas nicht genug sichergestellt ist, so gelten doch beide Bemerkungen ebenso für die Wirkung der Infectionskrankheiten, und für eine Anzahl von Fällen steht die Bedeutung des Traumas als ätiologisches Moment der cerebralen Kinderlähmung unantastbar da.

Es wäre für die principielle Auffassung der Infantilen Cerebrallähmung bedeutsam, wenn sich bei den sicher traumatischen Fällen constante Abweichungen vom Krankheitsbilde der nicht traumatischen, etwa im Verlauf und in den Complicationen, ergeben würden. Eine speciell hierauf gerichtete Untersuchung ist aber noch nicht angestellt worden.

Anhangsweise erwähne ich, dass Osler einen Fall nach Vergiftung mittheilt, den er auf Blutung in Folge des heftigen Erbrechens zurückführt, und einen Fall nach Ligatur der *Carotis communis*, die in Folge von Anätzung bei einer Eiterung am Halse nothwendig geworden war. Aus letzterer Beobachtung ist vielleicht noch hervorzuheben, dass nach 18 Jahren noch keine Epilepsie eingetreten war.

Als besondere Aetiologie findet sich ferner bei Osler und bei Anderen der *Status epilepticus*. Nach lange Jahre bestehender Epilepsie kann es auf der Höhe des Anfalles zum Eintritt einer nunmehr bleibenden Cerebrallähmung kommen. Osler beruft sich hiefür auf Goodhart,

der die Ansicht vertreten hat, dass durch den Gefässkrampf des Anfalles eine Gehirnblutung hervorgerufen werden kann. Wir werden späterhin die Ansicht vertreten, dass diese Fälle einer anderen Auffassung fähig sind.

6. Initialerscheinungen.

In einer nicht unbeträchtlichen Zahl von Fällen stellt sich die Lähmung ohne alle Initialerscheinungen ein, und zwar entweder plötzlich in voller Intensität (z. B. Osler 3 Fälle) oder allmälig langsam sich steigernd (Osler 10 Fälle). In zwei Dritteln bis der Hälfte der Fälle sind hingegen deutliche Initialsymptome vorhanden. Eine bis mehrtägige Störung des Allgemeinbefindens kann erkannt werden, dann erscheinen Convulsionen, häufig begleitet von Coma, Fieber und Erbrechen. In seltenen Fällen findet sich Coma ohne Convulsionen.

Convulsionen wurden beobachtet:

nach	Wallenberg....	in 88	unter	160	Fällen
„	Osler	„ 52	„	97	„
„	Gaudard	„ 30	„	80	„
„	Sachs-Peterson	„ 36	„	83	„
„	Lovett........	„ 12	„	26	„

Die Convulsionen sind nach Wuillamier immer, nach anderen Autoren häufig, halbseitig. Sie lassen — wenn wir dem Autor folgen, der ihnen sowie der nachkommenden Epilepsie am meisten Aufmerksamkeit geschenkt hat — eine tonische, klonische und eine Phase des Stertors erkennen, bilden Reihen, die zu einem „Etat de mal“ zusammenfliessen können, wobei es wie bei sonstiger Epilepsie zu beträchtlicher Temperatursteigerung kommt, und halten von wenigen Minuten bis zu 24 Stunden an. An diese Anfälle kann sich ein ein- bis mehrwöchentlicher Krankheitszustand mit Bewusstlosigkeit anschliessen.

Bewusstlosigkeit fehlt bei den Convulsionen fast nie; Fieber kann kurzdauernd sein oder wochenlange anhalten. Wahrscheinlich erliegt ein Theil der Kinder in diesem Initialstadium.

Wird dasselbe überstanden, so beobachtet man folgende Variationen im Verhältnisse von Convulsionen und Lähmung (Wuillamier):

1. Die Lähmung wird sofort nach der ersten Reihe von Convulsionen bemerkt.

2. Nach der ersten Reihe erübrigt bloss eine Hemiparese, die sich nach einem späteren Anfalle von Convulsionen (nach Wochen oder Monaten) zu einer vollständigen Lähmung gestaltet.

3. Die erste und selbst zweite, dritte u. s. w. Erkrankung an Convulsionen hinterlässt keine Spuren, erst nach einer der folgenden tritt die volle Lähmung auf.

Fälle dieser Art sind nicht selten. Sie sind darum so interessant, weil sie, wenn eine gehörig lange Zwischenzeit zwischen dem ersten Auftreten der Epilepsie und dem endlichen Auftreten der Lähmung vergeht, die Auffassung nahelegen, als sei die Lähmung im Verlaufe einer Epilepsie erfolgt. Wie bereits erwähnt, huldigt Osler dieser Auffassung; er führt die Convulsionen in solchen Fällen direct als Aetiologie auf und lässt mit Berufung auf Goodhart die Lähmung durch Gefässruptur auf der Höhe des Anfalles zu Stande kommen.

Ich stelle im Folgenden einige besonders auffällige Beobachtungen dieser Art zusammen. Wie man sehen wird, lässt sich die Osler'sche Auffassung durch die Berufung auf einige Sectionsbefunde leicht widerlegen. Bourneville bezeichnet die Convulsionen dieser Fälle auch richtig als Epilepsie symptomatique.

1. Bourneville et Bricon: Das Kind bekommt mit 4 Jahren Convulsionen während einer Diarrhöe. Dieselben kommen mit 4½ Jahren wieder, zeichnen die linke Seite aus. Von da bis zu 7 Jahren wiederholen sie sich 10—12mal. Mit 7 Jahren neuerdings Anfälle und linksseitige Lähmung.

Dauer des der Lähmung vorhergehenden *Status epilepticus* 3 Jahre. Sectionsbefund: Cyste in der rechten Hemisphäre an Stelle des Temporallappens und einiger Theile des Parietal- und Occipitallappens.

2. Jendrassik-Marie: Linksseitige Convulsionen mit 3 Jahren, die sich bis zum sechsten Jahre wiederholen. Mit 6 Jahren Eintritt der Lähmung.

Intervall: 3 Jahre. Sectionsbefund: Sklerose und Atrophie einer Hemisphäre.

3. Oulmont, Fall XVI: Bis zu 5 Jahren gesund, von da ab Epilepsie in Intervallen von 2—3 Monaten. Erst mit 11 Jahren bemerkt man die besonders nach den Anfällen sich steigernde Lähmung. Intervall: 6 Jahre.

4. Osler, Fall XXVI: Epilepsie seit 2 Jahren, Lähmung mit 6½ Jahren, Intervall: 4½ Jahre; Fall XXXIX: Epilepsie seit 1¼ Jahren, Lähmung mit 3 Jahren, Intervall: 1¾ Jahre; Fall LXVIII: Epilepsie seit 3 Jahren, Lähmung mit 6 Jahren, Intervall: 3 Jahre; Fall XCII: Epilepsie von Geburt an, Lähmung mit 1½ Jahren, Intervall: 1½ Jahre.

Fall LX: Epilepsie beginnt im sechsten Jahre und besteht nur in Zuckungen in der linken Gesichtshälfte, die sich mehrmals im Tage wiederholen. Zwei Jahre später ein allgemein linksseitiger Anfall, nach dem einen Monat lang linksseitige Lähmung bestehen bleibt. Mit 10 Jahren, während die Anfälle fortdauern, Armlähmung und schlechte Sprache. Mit 12 Jahren hat sich der Arm erholt, die Sprache ist fast unverständlich geworden.

Es kommt auch vor, dass sich — mit oder ohne Initialerscheinungen — die Lähmung stückweise anstatt mit einem Schlage entwickelt. Fall XXXIII von Freud-Rie ist ein gutes Beispiel für dieses Verhalten des Initialstadiums. In einer Beobachtung der Iconographie de la Salpêtrière (V) vollzog sich die Lähmung der Extremitäten schrittweise im Anschluss an die häufigen Convulsionen. Gibotteau, der das wahrscheinlich häufige Vorkommen eines solchen „début progressif (d'une

façon croissante)“ hervorhebt, meint doch, dass die bis jetzt vorliegenden Zeugnisse keine sichere Entscheidung über diesen Punkt gestatten.

Freud und Rie haben versucht, aus ihrer allerdings kleinen Beobachtungsreihe nähere Aufschlüsse über etwaige Beziehungen zwischen dem Auftreten der Initialsymptome und der Aetiologie oder der symptomatischen Ausprägung des Falles zu schöpfen. Sie geben an, dass die Initialsymptome in der Regel vorhanden sind bei schweren spastischen Formen, dagegen geringfügig sind oder fehlen bei den leichtesten spastischen Formen und bei der choreatischen Parese. Bei den Lähmungen nach Infectionskrankheiten können Initialsymptome (Convulsionen) vorhanden sein oder fehlen; die Schreckätiologie falle mit dem Ausbleiben solcher, besonders der Convulsionen zusammen. Es liegt aber nicht im Sinne der beiden Autoren, eine Unverträglichkeit dieser Symptome zu behaupten.

7. Symptomatik der Lähmung.

a) Die Körperseite.

Von einigen Autoren wird eine Bevorzugung der rechten Körperseite behauptet, während andere für beide Seiten annähernd gleiche Zahlen gefunden haben:

Gowers...........	stellt zusammen:	33 R.	....	37 L.	Fälle
Wallenberg.......	„	„	94 „	....	66 „	„
Osler.............	„	„	68 „	....	72 „	„
Lovett............	„	„	13 „	....	13 „	„
Sachs und Peterson	stellen	„	52 „	....	53 „	„
Freud und Rie....	„	„	23 „	....	12 „	„
Sachs............	stellt	„	91 „	....	65 „	„

Hirt theilt in seinem Lehrbuch Angaben über acht selbst beobachtete Fälle mit, die sämmtlich die linke Körperhälfte betrafen. Liesse sich feststellen, dass, wie Bernhardt meint, die rechte Körperhälfte häufiger Sitz einer Kinderlähmung ist als die linke, so würde man daran denken müssen, dass Embolien in die linke Carotis häufiger sind als in die rechte.

b) Die Ausbreitung.

Die Ausbreitung der Lähmung (respective Bewegungsstörung) ist die bei einseitiger Hemisphärenerkrankung allgemein beobachtete und zeigt keine Unterschiede von dem Verhalten bei Erwachsenen. Es werden in den meisten Fällen betroffen, in geringerem Grade die Gesichtsmuskulatur, in höherem Arm und Bein, während Rumpf- und Eingeweidemuskeln verschont oder nur spurweise betheiligt erscheinen. An den Extremitäten sind die Endglieder mehr geschädigt als die Rumpfglieder, complicirtere

Bewegungen mehr gehindert als grobe und einfache. Die Ausbreitung der Lähmung zeigt auch dieselben Variationen wie beim Erwachsenen, sie kann eine vollständig hemiplegische sein, selten eine monoplegische oder summirt monoplegische.

α) Die Gesichtsparese. Die älteren Autoren scheinen die Häufigkeit dieses Symptomes unterschätzt zu haben. Ranke hat es in seinen Fällen nicht gesehen, Gowers erwähnt zwar Spuren von Spasmus um den Mund, leugnet aber eine deutliche Gesichtslähmung. Dagegen findet Lovett die Gesichtsparese in wenigstens der Hälfte seiner Fälle, und Gibotteau meint, dass sorgfältige Beobachtung sie in jedem Falle von cerebraler Kinderlähmung aufzeigen würde. Freud und Rie und später König haben diesem Punkte eingehende Beobachtungen gewidmet.

Die Betheiligung des Facialis an der hemiplegischen Cerebrallähmung ist in der That eine häufige. Freud und Rie fanden sie in mehr als zwei Dritteln ihrer Fälle und geben an, dass sie vorwiegend bei den leichtesten spastischen Formen und bei der choreatischen Parese vermisst wird. König, der hemiplegische und diplegische Formen zusammennimmt, sah Facialisparese in 52 Percent seiner Fälle; seine Differenz gegen die beiden obengenannten Autoren erklärt sich daraus, dass bei den Diplegien Facialparesen seltener vorkommen oder schwieriger zu beurtheilen sind.

Die Facialparese bei der hemiplegischen Cerebrallähmung ist freilich fast niemals an Intensität der Betheiligung der Extremitäten zu vergleichen; es handelt sich überhaupt um keine Lähmung, sondern um eine Minderinnervation, deren Feststellung genauer Beobachtung bedarf. In der Ruhe ist der Unterschied der beiden Gesichtshälften in der Regel wenig auffällig, weniger als unter ähnlichen Verhältnissen bei Erwachsenen. Auch auf der Höhe des Weinens lässt das Mienenspiel häufig keine Ungleichheit erkennen; sieht man aber zu, wenn das Kind zu weinen beginnt oder aufhört oder wenn es lächelt, so merkt man das spätere Einsetzen wie das frühere Nachlassen der Innervation auf der gelähmten Seite selbst in den leichtesten Fällen. Bei besserer Ausprägung der Parese fallen die Hebung des Mundwinkels und andere mimische Veränderungen überhaupt nicht so ausgiebig aus wie auf der gesunden Seite.

Auch der Augenast des Facialis geht in vielen Fällen nicht frei aus. In einigen Fällen steht die Lidspalte der gelähmten Seite weiter offen, in anderen merkt man erst beim Weinen, dass sie weniger verengt wird. Es handelt sich dabei um Unterschiede von demselben Masse wie in der unteren Gesichtsmuskulatur.

Rosenberg hat einen Fall von schwerer Facialparese bei einer hemiplegischen Cerebrallähmung (nach Scharlach) beschrieben, in welchem die Ausbreitung der Parese auf die obere Gesichtsmuskulatur und die geringe

mimische Beweglichkeit der unteren die Unterschiede zwischen centraler und peripherischer Facialislähmung zu verwischen drohten. Er giebt an, eine mässige Betheiligung des oberen Astes sei bei der centralen Facialparese der Kinder eher die Regel als die Ausnahme. Zur Unterscheidung von der peripherischen Lähmung scheint ihm das Verhalten der Gesichtsmuskeln beim mimischen Ausdruck der sicherste Anhaltspunkt. Eine centrale Parese, die bei der Ruhe und bei geringer mimischer Anspruchnahme deutlich wäre, pflege sich bei energischer Mimik (starkem Weinen) auszugleichen, während die peripherische Parese auch dann bestehen bleibe.

König hat die Facialparese der hemiplegischen Cerebrallähmung betreffs des Unterschiedes zwischen willkürlichen und mimischen Bewegungen untersucht, welcher bei der Hemiplegie der Erwachsenen so häufig zu constatiren ist. Bei hemiplegischen Erwachsenen sind die mimischen Bewegungen des Gesichtes besser erhalten als die willkürlichen, so dass eine bei ihnen auftretende sogenannte mimische Parese durch die Läsion eines besonderen Centrums der Ausdrucksbewegungen im Thalamus (Bechterew) erklärt werden sollte. König constatirt nun zunächst die grössere Häufigkeit der mimischen Beeinträchtigung bei Kindern (17mal unter 24 Fällen) und theilt dann einen Sectionsbefund eines Falles mit mimischer Parese mit, bei dem sich eine circumscripte Läsion der motorischen Rinde bei Integrität der Thalami ergab. Er schliesst daraus, dass man für die Erklärung der mimischen Facialparese bei Kindern auf ein besonderes „mimisches Centrum" verzichten müsse. Die häufige Doppelseitigkeit oder Diffusität der Hirnaffection hindere vielleicht das vicariirende Eintreten der einen Hemisphäre für die andere bei Innervation der unwillkürlichen Bewegungen.

Es liegt wohl näher, nach einem physiologischen Erklärungsversuch zu greifen. Die mimischen Bewegungen der Erwachsenen stehen gewiss unter anderen Innervationsbedingungen als die der Kinder, und es hätte nichts Auffälliges, wenn die Mimik Erwachsener sich gegen eine Herdläsion resistenter verhalten würde.

Zu Irrthümern in der Beurtheilung der Facialparese kann der Umstand führen, dass in einer Reihe von Fällen die Gesichtsmuskulatur der gelähmten Seite spastisch innervirt wird. Wenn dies der Fall ist, dann wird beim Weinen das Auge dieser Seite stärker zugekniffen, der Mundwinkel höher gehoben u. s. w. Nicht selten kann man sich aber gerade dann überzeugen, dass die anscheinend besser innervirte Seite an Sprechbewegungen weniger Antheil nimmt, und dass leichte Zuckungen spontan an einzelnen Muskeln auftreten, wie man es bei ausgeheilten peripherischen Facialislähmungen Erwachsener zu sehen gewohnt ist. Manche Beobachtung von „wechselständiger" Facialislähmung in der Literatur der hemiplegischen Cerebrallähmung dürfte sich so aufklären. Die spastische

Innervation des Facialis ist unter verschiedenen Namen beschrieben und von vielen Autoren bemerkt worden, so in den Beobachtungen der Iconographie de la Salpêtrière, von Fisher („Krampf beim Sprechen"), Delhomme, Gowers („Overaction"), Marie („secundäre Contractur").

In zwei Fällen von Freud-Rie war die spastische Innervation im Facialisgebiet der Vorläufer einer Chorea des Gesichtes, die sich während der Periode der Beobachtung entwickelte. Die Gesichtschorea, welche sich übrigens häufig in tic-ähnlichen Zuckungen einzelner Muskeln äussert, zeichnet sich vor der Gesichtsparese durch zwei Besonderheiten aus. Sie betheiligt 1. den Augenast eben so sehr wie den Mundast; 2. greift fast immer auf die andere Seite über. Dasselbe functionelle Moment, die Verknüpfung der beiderseitigen Gesichtsmuskeln zur bilateralen Action, welches die Wirkung einer einseitigen Parese so sehr abschwächt, scheint einem einseitigen Reizzustand doppelseitige Ausprägung zu gestatten.

Chorea im Gesicht als Theilerscheinung einer halbseitigen, posthemiplegischen Bewegungsstörung ist schon von Charcot beschrieben worden.

Während im Allgemeinen die Gesichtsparese bei der hemiplegischen Cerebrallähmuug hinter der Betheiligung der Extremitäten zurücktritt, giebt es einzelne Fälle, in denen das umgekehrte Verhältniss statt hat, so dass die Facialisungleichheit im Vordergrunde des Bildes steht (Fälle von Freud und Rie). Derselbe Effect kommt zu Stande, wenn von einer anfänglich vollständigen Hemiplegie die Extremitätenlähmuug sich zurückbildet, während die Facialparese bestehen bleibt.

So berichtet Osler von einem zur Zeit der Beobachtung $14\frac{1}{2}$jährigen Kinde, das mit einem Jahre vollkommen hemiplegisch gewesen war. Die Lähmung in den Extremitäten hatte sich bis auf „die letzte Spur" zurückgebildet; im Gesichte bestand aber starke einseitige Parese mit choreatischen Bewegungen der gelähmten Muskeln.

Aehnlich war es in einem Falle von König, der nach asphyktischer Geburt vom zehnten Lebensmonat an epileptische Krämpfe zeigte und im siebenten Lebensjahre nach einem *Status epilepticus* eine rechtsseitige Hemiplegie acquirirte. Die Extremitätenlähmung verschwand nach acht Wochen und stellte sich nur unmittelbar nach einem epileptischen Anfall jedesmal für ganz kurze Zeit wieder ein; die Facialislähmung blieb aber ständig. Das Extrem dieser Reihe bildet dann die Möglichkeit, dass sich von der Hemiplegie überhaupt nur die Facialisparese ausbildet, die dann durch die Anamnese, durch die Complication mit Epilepsie wie durch ihre weiteren Schicksale ihre Zugehörigkeit zur hemiplegischen Cerebrallähmung verräth. Ein Fall von Freud-Rie zeigt diese Möglichkeit verwirklicht. Die Facialparese ist aber auch hier noch mit Zungendeviation und

Augenmuskelstörungen complicirt. Die Auffassung der Facialparese wurde durch den Umstand gesichert, dass späterhin Gesichtschorea sowie Chorea der nie gelähmt gewesenen Extremitäten auftrat.

Freud-Rie XXVII. Carl Winter, 3 Jahre. Das bis dahin gesunde Kind hatte vor einem Jahre einen Fraisenanfall von zweistündiger Dauer; in der vorigen Woche abermals Fraisen an zwei aufeinanderfolgenden Tagen, von Erbrechen begleitet, aber nicht von Fieber. Seither ist der Charakter des Kindes verändert, es ist mürrisch, zerstreut und geht auch schlechter.

Status praesens. Kind übellaunig, von gewöhnlicher Intelligenz. Die Pupillen gleich, reagiren gut. Die Augenbewegungen frei bis darauf, dass sich das linke Auge nicht dauernd in den äusseren Augenwinkel einstellen will. Die linke Gesichtshälfte in der Ruhe und bei Innervation minder innervirt. Die Zunge weicht ein wenig nach links ab. Die Bewegungen der Extremitäten frei. Reflexe beiderseits mässig. Sensibilität erhalten.

Verlauf. Es zeigen sich gelegentliche andere Störungen der Augenbewegungen, doch von wenig ausgesprochener Natur. Der Zustand bleibt unverändert, das Kind macht allmälig einen frischeren Eindruck; zwei Jahre später kommt es wieder zur Vorstellung. Die linksseitige Facialparese ist noch deutlich, es hat sich aber eine Chorea herausgebildet, die sich in einer merklichen Unruhe um den linken Mundwinkel äussert. Von Zeit zu Zeit auch zuckende Bewegungen des Armes und Beines der linken Seite.

Anhangsweise sei erwähnt, dass die Facialisparese häufig von Zungenablenkung begleitet ist, welche nach König gelegentlich auch ohne die erstere vorkommt, und dass die Zunge an der Gesichtschorea Antheil nehmen kann.

β) Die Extremitätenlähmung. Wenn beide Extremitäten von der Lähmung befallen sind, so gilt als Regel eine weit stärkere Schädigung des Armes. Ebenso darf man erwarten, dass bei etwaiger Besserung der Hemiplegie das Bein sich rascher und vollständiger erholen wird als der Arm. Indess findet man in jeder grösseren Sammlung vereinzelte Beispiele von entgegengesetztem Verhalten. Fälle, in denen das Bein sich rasch erholt, werden natürlich in einem gewissen Stadium den Eindruck einer brachialen Monoplegie hervorrufen. So lange das Kind nicht gehen kann, ist das Urtheil über die Ausbreitung der Lähmung häufig erschwert. Man glaubt, eine brachiale Monoplegie vor sich zu haben, und wenn das Kind zu gehen beginnt, zeigt sich doch eine hemiplegische Gangstörung.

Sachs und Peterson bestreiten, dass es bei der hemiplegischen Cerebrallähmung überhaupt Monoplegien gibt. Man kann dieser Behauptung widersprechen, wenn man nur der Thatsache eingedenk bleibt, dass organische Monoplegien überhaupt nur sehr selten rein ausgeprägt vorkommen. Es sind zumeist Monoplegien *a potiori* so benannt. Ein Ansatz zur Vervollständigung über die Monoplegie hinaus ist immer zu finden oder war wenigstens in irgend einem Stadium des Verlaufes vorhanden. Freud hat die organischen Monoplegien allgemein dahin charakterisirt, dass sie nicht zugleich hochgradig und gut abgegrenzt sein können; eine

Steigerung in ihrer Intensität ziehe immer eine Vergrösserung in ihrer Ausbreitung nach sich, und er hat auf diesen Charakter die Differentialdiagnose gegen die hysterischen Lähmungen gegründet.[1])

Es liegen in der Literatur mehrere Beobachtungen vor, denen man den Charakter von Monoplegien (mit obiger Einschränkung) nicht gut absprechen kann. So Wuillamier's Fall II (mit 5½ Jahren Parese des Beines, erst mit 9 Jahren des Armes), Knapp Fall II (nach Trauma Parese von Gesicht und Arm), zwei Angaben von Audry u. A.

Freud und Rie beschreiben mehrere Fälle als *Monoplegia cruralis*, die indess eigentlich associirte Monoplegien sind, da sie ausser der Beinparese eine deutliche Facialparese zeigen. Interessant ist, dass in einem dieser Fälle die Hemiplegie später dadurch sich vervollständigte, dass an dem niemals gelähmten Arm Chorea auftrat. Die choreatische Bewegungsstörung bezeugt hier wieder (wie bei der Gesichtschorea) ihre Eignung, über den Verbreitungsbezirk der Lähmung hinauszugehen.

Ein Fall wie der letzterwähnte von Freud-Rie kann den Uebergang zu einer Gruppe von seltenen aber theoretisch bedeutsamen Fällen bilden, in welchen zwar Arm und Bein von der Affection ergriffen sind, aber in verschiedener Weise. Freud und Rie haben diese Fälle „Mischformen" genannt, sie als Uebergänge zwischen dem spastischen und dem choreatischen Typus der hemiplegischen Cerebrallähmung aufgefasst. In ihnen ist der Arm choreatisch afficirt, ohne viel Lähmung und Spannung, während das Bein spastisch gelähmt ist. In ganz seltenen Fällen trifft man es sogar umgekehrt; der Arm ist in spastischer Contractur, das Bein wenig gelähmt und dafür choreatisch (Athetose der Zehen). Eine solche Mischform kann primär auftreten oder nachträglich aus einer Hemiplegie entstehen, indem nur eine Extremität die spastische Lähmung gegen Chorea vertauscht. Man lernt hier die Chorea als ein Aequivalent der Lähmung auffassen und wird dieselbe Betrachtung späterhin für die an den hemiplegischen Extremitäten auftretende Atrophie wiederholen dürfen. Man kann darum in diesem Zusammenhange auch auf jene Fälle hinweisen, in welchen das Bein sich von Athetose oder Atrophie intensiver betroffen zeigt als der Arm.

So zeigt z. B. ein Fall Eulenburg's, IV, stärkere Athetose am Bein als am Arm, ein Fall von Delhomme nur Athetose der Zehen, in der Beobachtung V der Iconographie ist die Atrophie des Beines stärker als die des Armes u. dgl. m.

In einer erheblichen Anzahl von Fällen wird die hemiplegische Ausbreitungsform überschritten durch die Mitbetheiligung des Beines der nicht gelähmten Seite. Dieselbe zeigt sich nicht etwa darin, dass dieses

[1]) Freud, Quelques considérations pour une étude comparative des paralysies motrices organiques et hystériques. Arch. de Neurol. No. 77.

Bein paretisch wird, sondern in dem Auftreten von erheblicherer Muskelspannung und Reflexsteigerung. Der Gang bekommt dann einen deutlich spastischen Charakter und wird überhaupt viel schlechter als bei Affection nur des eines Beines.

Die Betheiligung des zweiten Beines an der cerebralen Hemiplegie kommt, wie man seit den bekannten Untersuchungen von Pitres weiss, auch bei Erwachsenen vor. Sie scheint allerdings in der Hemiplegie der Kinder häufiger zu sein. Eine Andeutung solcher Mitbetheiligung in Form von beiderseitiger Steigerung des Patellarreflexes bildet fast die Regel. Bei der cerebralen Kinderlähmung bietet dieses Symptom aber ein ganz besonderes Interesse, indem es den Uebergang zu den im Kindesalter so häufigen spastischen Paraplegien herstellt, welche lange Zeit hindurch für Erkrankungen spinaler Natur gehalten worden sind. Thatsächlich bleibt es bei derartigen Fällen oft der Willkür überlassen, ob man sie der hemiplegischen oder der diplegischen Infantilen Cerebrallähmung zurechnen will, da diese Scheidung ohnedies nur durch die Anforderung einer bequemen Beschreibung gerechtfertigt ist, und sich nur im Grossen und Ganzen mit dem Unterschiede zwischen den erworbenen und congenitalen Formen der Infantilen Cerebrallähmung deckt. Es giebt eine grosse Menge von Diplegien, die sich als Combination einer paraplegischen Starre mit einer Hemiplegie darstellen, zu denen also unsere Fälle von Mitbetheiligung des zweiten Beines bei einer Hemiplegie directe hinführen.

Schon Lovett beobachtete, dass unter 26 Fällen von hemiplegischer Kinderlähmung 9 eine Combination mit einem höheren oder geringeren Grad von spastischer Paraplegie zeigten, und sprach direct die Vermuthung aus, dass anfänglich hemiplegische Fälle sich im Laufe der Jahre zu spastischen Paraplegien umbilden können, was zu erweisen ihm allerdings nicht gelang.

Freud und Rie haben dann einen Fall beschrieben, der etwas Aehnliches wie die von Lovett vermuthete Umwandlung des Krankheitsbildes erkennen lässt. Die Aetiologie dieses Falles war eine complicirte, Trauma in der Gravidität, Zwillingsgeburt, übrigens dann normale Entwicklung. Mit 2 Jahren Convulsionen vor einer entzündlichen Lungenkrankheit, dann gesund bis zu $4^3/_4$ Jahren, wo sich unter schweren Initialerscheinungen eine rechtsseitige Lähmung einstellte. Von der anfänglichen typischen Hemiplegie dieses Falles war ein halbes Jahr später noch Facialisparese und geringfügige spastische Parese des Armes übriggeblieben. Während dieser Besserung hatte aber der Process im Gehirn weitergegriffen, und unter wiederholten corticalen Convulsionen war das Bein der nicht gelähmten Seite mitbetheiligt worden, so dass zur Zeit der Beobachtung die spastische Paraplegie mit schwerer Schädigung des Gehens und Stehens weit auffälliger war als der Rest von Hemiplegie.

8. Contracturen, Sehnenreflexe, Haltung und Gang.

Die charakteristische Haltung der gelähmten Extremitäten bei der hemiplegischen Cerebrallähmung schildert Gaudard mit folgenden Sätzen:

„Der Arm ist an den Rumpf gedrückt, der Vorderarm steht in halber Pronation und ist gegen den Oberarm rechtwinkelig gebeugt. Der Ellbogen haftet am Körper. Die Hand ist gebeugt und ulnarwärts geneigt, die Finger mehr oder minder in die Hohlhand geschlagen, wobei sie den Daumen überdecken. Das Bein, um ein Geringes nach innen rotirt, zeigt manchmal eine leichte Beugung des Unterschenkels gegen den Oberschenkel und eine Streckung (Plantarflexion) des Fusses. Dabei ist die Fussspitze nach innen gewendet, was dem ganzen Fuss den Charakter des Equinovarus verleiht. Bei der Mehrzahl der Kranken ist die grosse Zehe fast rechtwinkelig gegen den Metatarsus erhoben."

Fügen wir hinzu, dass die Diagnose der Hemiplegie oft beim ersten Anblick zu machen ist, wenn man das Kind auf eine ebene Unterlage gesetzt hat. Der Arm wird in der oben beschriebenen charakteristischen Weise gehalten, und das Knie derselben Seite liegt auf der Unterlage nicht auf.

Versucht man eine der beschriebenen Stellungen aufzuheben und lässt dann den betreffenden Körpertheil frei, so kehrt er sofort in die frühere Stellung zurück. Dies ist das Kennzeichen einer voll entwickelten Contractur. Den Grad derselben beurtheilt man nach der Anstrengung, deren es bedarf, um eine Contracturstellung vorübergehend auszugleichen.

So stellt sich die Contractur dar, so lange absolute Lähmung der willkürlichen Beweglichkeit besteht. Das Wesentliche am Phänomen der Contractur, die Spannung der Muskeln, für welche man die Bezeichnung Hypertonie bevorzugen kann, wird aber auch bei geringeren Graden von Lähmung gefunden und verträgt sich mit einem gewissen Masse freier Beweglichkeit. Da der hypertonische Zustand der Muskulatur an und für sich ein Hinderniss für die Beweglichkeit ist, macht es in solchen Fällen gewöhnlich Schwierigkeiten zu entscheiden, welcher Antheil der Bewegungsstörung ausserdem auf Rechnung einer vorhandenen Parese kommt.

Man kann oft sehen, dass bei Intention ein ziemliches Mass willkürlicher Beweglichkeit einer Extremität hervortritt, während in der Ruhe an Stelle der sonstigen Ruhelage sogleich die Contracturstellung eingenommen wird. Es kann auch umgekehrt geschehen, dass die nicht innervirten Extremitäten sich in ihren einzelnen Abschnitten weich anfühlen und ohne viel Widerstand Verschiebungen zulassen, während mit dem Einsetzen der Intention zu willkürlichen Bewegungen auch Spannungen an den bewegten Extremitäten eintreten. Man spricht in diesem

Falle nicht von „Contractur“, weil zur Begriffsbestimmung der letzteren das Verharren in der durch Muskelspannung herbeigeführten Stellung gehört.

In Betreff der Contracturen bei der cerebralen Kinderlähmung ergibt sich eine Anzahl von interessanten Fragen, deren Beantwortung allerdings ein besseres Verständniss für das Wesen der Contractur voraussetzen würde.

Eine höchst wichtige Beobachtung von Gibb (*Trauma in utero*, vide pag. 46) zeigt, dass Contracturen angeboren vorkommen, d. h. bereits *in utero* acquirirt werden können.

Es bestehen mehrere Behauptungen, dass die Contracturen sofort mit der Lähmung aufgetreten sind (z. B. Rubino von einem syphilitisch inficirten Kinde). Wir haben keine Gelegenheit gehabt, diese Angabe zu bestätigen, wissen aber aus der Pathologie des erwachsenen Gehirnes, dass das gleichzeitige Eintreten von Contractur und Lähmung sowohl bei besonderen Localisationen als auch unter besonderen Bedingungen der Läsion vorkommen kann.

In der Regel ist die Lähmung zunächst eine schlaffe, und die Contractur erscheint erst nach einem gewissen variabeln, aus den Anamnesen nicht zu bestimmenden Zeitraum. Kommen die Kinder zur Beobachtung, so kann 1. Contractur vorhanden sein, 2. fehlen, weil sie *a*) noch nicht entwickelt, *b*) bereits vorübergegangen ist.

Das Urtheil hierüber kann durch den Umstand gestört werden, dass die Intensität der Contractur in jedem einzelnen Falle grossen Schwankungen unterworfen ist. Ein Fall, der bei einer ersten Untersuchung frei von Contractur zu sein scheint, kann bei einer zweiten an einem anderen Tage erhebliche Grade von Muskelspannung aufweisen. In einem irgend schwereren Fall wird Contractur nie vermisst.

Dass vorhandene Contracturen nach einer neuerlichen fieberhaften Erkrankung oder nach Wiederholung der Convulsionen sich sehr bedeutend steigern, ist eine leicht zu wiederholende Beobachtung.

Wie bekannt, ist durchaus nicht jede Hemiplegie bei Erwachsenen von Contractur gefolgt, vielmehr kann die Lähmung sich bessern und verschwinden, ohne dass sich je Contractur entwickelt hat. Dasselbe gilt für die cerebrale Kinderlähmung; es giebt auch hier, wie später durch Beispiele belegt werden wird, Formen, bei denen die Lähmung rasch verschwindet und Contractur niemals beobachtet wird. Eine interessante, aber nicht zu beantwortende Frage ist es aber, ob eine cerebrale Kinderlähmung fortbestehen kann, ohne dass sich Contractur entwickelt. Einzelne congenitale Fälle stellen sich so dar; natürlich weiss man aber nicht, ob bei ihnen nicht Contractur dereinst bestanden hat.

Wenn es zur Ausbildung von Contractur gekommen ist, so kann das weitere Verhalten ein zweifaches sein. Entweder die Contractur bleibt

wie die Lähmung unbestimmt lange und führt schliesslich zur Fixirung der Glieder in den Contracturstellungen. Man ist dann nicht mehr im Stande, ohne Zerreissungen Veränderungen dieser Stellungen herbeizuführen. Knochen und Gelenke haben neue Formen angenommen, die Muskeln haben sich dauernd verkürzt und werden auch in tiefer Chloroformnarkose nicht verlängert. Es fehlt an einer passenden Bezeichnung, diesen Endausgang der Contractur von letzterer selbst zu unterscheiden. Wir finden denselben bei Erwachsenen, die in früher Jugend eine cerebrale Lähmung erlitten haben; er verdiente vielleicht eingehendere Untersuchung.

Oder aber nach dem Stadium der intensiven Lähmung und Contractur tritt ein zweites der Besserung ein. Die Contractur schwindet selbst dann, wenn sie einen hohen Grad erreicht hatte, und zwar meist im gleichen Masse wie die Lähmung. Es fehlt an Andeutungen hierüber, ob man von einer gewissen Intensität der Contractur an diese Besserung nicht mehr erwarten darf. Es ist nun sehr wichtig, dass dieser Rückgang der Contractur weder an allen Stellen noch an allen gleichzeitig zu erfolgen braucht. Arm und Bein verhalten sich hierin meist verschieden, wie bereits ausgeführt. Es kann am Arm die Contractur bereits gewichen sein; am Beine (wo sie ohnehin zumeist als Hypertonie auftritt) noch fortbestehen, gelegentlich einmal eher am Beine verschwinden. Am Arm selbst beobachtet man das einemal, dass Schultergelenk oder Ellbogengelenk noch ziemliche Spannung zeigen, während die Finger bereits schlaff und beweglich geworden sind, anderemale lässt sich nur noch an den Fingern ein Rest von Contractur nachweisen. Da so häufig mit dem Beginn der Besserung die posthemiplegischen Bewegungsstörungen an den früher gelähmten Gliedern in Action treten, kann es in Folge der oben erwähnten Eigenthümlichkeit der Contractur geschehen, dass z. B. am Unterarm bereits Athetose zu bemerken ist, während der Oberarm noch in steifer Contractur an den Rumpf gedrückt getragen wird. Kurz, Contractur sowie posthemiplegische Chorea können jeden Abschnitt der gelähmten Extremitäten individuell und unabhängig von dem Zustand der anderen Abschnitte befallen.

Diese Freiheit in der Ausbreitungsform der Contractur zeigt einen bemerkenswerthen Gegensatz zum Verhalten der Lähmung bei der cerebralen Hemiplegie der Kinder wie der Erwachsenen. Die cerebrale Lähmung ist jedesmal am Endglied stärker als an den Rumpfgliedern; die Contractur kann da oder dort am stärksten sein. Man beobachtet keinen Fall, bei dem etwa die Beugung und Streckung im Ellbogen mehr geschädigt wären als das Spiel der Fingerbewegungen, dagegen viele Fälle, bei denen der Ellbogen noch steif, die Finger bereits erschlafft sind.

Sternberg urtheilt über die Contracturen der cerebralen Kinderlähmung, sie seien einerseits „beweglicher“, andererseits „stärker“ als die bei der Hemiplegie Erwachsener. „Beweglicher“ dürfe man sie heissen, weil es bei vorsichtigem Vorgehen eher gelingt, sie zu überwinden; stärker fallen sie darum aus, weil die nicht atrophischen Muskeln mit grösserer Kraft das Glied, übrigens in wechselnden Stellungen, fixiren. In anderen Fällen entwickle sich aber auch bei der Infantilen Cerebrallähmung starke Contractur in fixer Stellung.

Die Untersuchung der Reflexe bei der hemiplegischen Cerebrallähmung der Kinder hat wahrscheinlich noch nicht alle Ergebnisse geliefert, die auf diesem Gebiete zu finden wären. Reflexsteigerung, insbesondere des Patellarreflexes, bildet die Regel und scheint nur bei der „choreatischen Parese“ ausbleiben zu können. Doch erwähnen sowohl Sachs als auch Freud und Rie einzelne Fälle, in denen aus unbekannten Gründen die Patellarreflexe nicht gesteigert oder selbst vermindert waren.

Bei schweren spastischen Paresen ist die Reflexsteigerung sehr oft doppelseitig. Die Reflexsteigerung ist im Allgemeinen häufiger als die Contractur, Fussclonus ist nicht selten.

Die Gangart bei der cerebralen Kinderlähmung hängt wesentlich davon ab, ob das Bein der nicht gelähmten Seite verschont oder mitergriffen ist. Im ersteren Falle ist der Gang zumeist ein typisch hemiplegischer mit Kreisschwenkung im Hüftgelenk, nicht selten ferner mit Schleudern im Knie („Stepping“) wegen ausgesprochener Schädigung der Dorsalflexion des Fusses.

In anderen Fällen ist es die Missstaltung des Fusses zum Equinus oder Equinovarus, welche am Gange zumeist auffällt. Dieselbe kann so hochgradig sein, dass der kleine Patient „marche littéralement sur ses orteils“, wie sich Marie ausdrückt. Nicht so selten sieht man dabei eine Subluxation des Astragalus.

Sind beide Beine afficirt, also ein gewisser Grad von spastischer Paraplegie vorhanden, so ist der Charakter des Ganges weit mehr gestört, die Haltung des Rumpfes ist dabei eine zaghafte, die Schritte klein, oft ist ein ataktischer Charakter nachweisbar oder der Gang noch mehr gestört, als man aus der nachgewiesenen spastischen Paraplegie entnehmen sollte.

9. Augenmuskel- und Sehstörungen; Sensibilitätsstörungen.

In vereinzelten Fällen sind bei der hemiplegischen Cerebrallähmung auch Lähmungen der Augenmuskeln beobachtet worden, die so wenig wie bei der Hemiplegie Erwachsener zum klinischen Bilde gehören, aber als Localzeichen der Läsion bedeutsam sind.

Der einzige derartige Fall mit Sectionsbefund rührt von Wallenberg her. Er hatte eine Oculomotorinslähmung wechselständig zu einer

linksseitigen Hemiplegie gezeigt und fand durch die Autopsie (erbsengrosse Cyste im rechten Hirnschenkel) seine befriedigende Erklärung. Complicirtere Störungen waren in einem Falle von Menz (ohne Section) zu beobachten; nämlich vollständige Oculomotoriusparese (äussere und innere Aeste) auf der der Lähmung entgegengesetzten Seite, unvollständige (*R. sup.*, *R. inf.*) auf der Seite der Lähmung. Auch in diesem Falle musste ein Hirnschenkelherd angenommen werden. Reste einer wechselständigen Oculomotoriuslähmung (Ptosis) fanden sich in einem Falle von Freud und Rie; in einer anderen Beobachtung derselben Autoren trat nach einem neuen Krankheitsschub (mit Fieber und Convulsionen) eine vorher gewiss nicht vorhandene Lähmung des wechselständigen Abducens auf, die sich nach kurzer Zeit zurückbildete.[1])

Diese vereinzelten Fälle können eine gewisse principielle Bedeutung beanspruchen. Da sie sonst in allen Stücken (Aetiologie, Ersatz der Lähmung durch Spätchorea, Epilepsie) auf den Namen der Infantilen Cerebrallähmung Anspruch haben, hindern sie uns, eine ausschliessliche Localisation in der Rinde oder in den Grosshirnhemisphären für die Infantile Cerebrallähmung zu postuliren.

Homonyme laterale Hemianopsie neben der halbseitigen Lähmung ist zuerst von Freud 1889 beschrieben worden. Später folgten andere Beobachtungen von Freud und Rie, Silex, Henschen, Köppen, König, Lammers. Im Ganzen ist die Hemianopsie eine recht seltene Theilerscheinung der hemiplegischen Cerebrallähmung; Sachs gibt in seinem Vortrage über die Hirnlähmungen der Kinder an, er habe sie in seiner — offenbar sehr reichen — Erfahrung nur 8mal gefunden. Die Fälle von Freud-Rie betrafen sehr junge Patienten (der jüngste 11 Monate alt) mit schwerer spastischer Parese, plötzlichem Krankheitsbeginn unter Fraisen, wiederkehrenden epileptischen Anfällen, mit Complication von Aphasie und Hemianästhesie. Bemerkenswerther Weise waren alle drei Kinder nicht apathisch und intellectuell gedrückt wie sonst die Patienten der hemiplegischen Cerebrallähmung, sondern heiter und regsam, ja selbst in ihren motorischen Aeusserungen unbändig. Eine perimetrische Prüfung der Gesichtsfelder war natürlich ausgeschlossen; in einem Falle konnte das Ophthalmoskop gebraucht werden und erwies den Augenhintergrund als normal. Die Hemianopsie wurde erkannt durch die Gleichgiltigkeit des Kindes gegen Gegenstände in der verlorenen Gesichtsfeldhälfte und durch den Ausdruck seiner Rathlosigkeit und Verzweiflung, wenn man von ihm gesehene und begehrte Dinge in die andere Hälfte des Sehraumes brachte. Eines der Kinder hatte eine abnorme Kopfhaltung und verstand es, den

[1]) Andere Angaben über Augenmuskellähmungen in der Klinik der Diplegien (König).

für's Auge verlorenen Gegenstand durch Nachdrehen des Kopfes und des Körpers wiederzufinden; ein anderes erlernte diesen Kunstgriff während der Zeit der Beobachtung. Ob die Hemianopsie etwa zurückgieng oder ob die Besserung der Sehstörung auf die Ausnützung solcher Hilfsmittel zurückzuführen war, liess sich nicht entscheiden.

Der Fall König's betraf ein älteres Mädchen, welches als Rest einer früheren Erkrankung eine isolirte Facialisparese trug und an epileptischen Anfällen litt (identisch mit dem S. 59 erwähnten Falle). Dieses Kind acquirirte eine der Facialisparese gleichsinnige Hemianopsie nach einem neuen *Status epilepticus* im zwölften Jahre, deren Trennungslinie am zehnten Tage nach der Erkrankung durch den Fixationspunkt gieng. Später begann die Hemianopsie zurückzutreten, es wurde centrales Gesichtsfeld frei, während sich gleichzeitig eine concentrische Einengung beiderseits feststellen liess. Beide Symptome waren drei Monate später wieder verschwunden, die hemianopische Störung aber früher als die Einengung, die sich überhaupt wie unabhängig von ersterer benahm.

In dem Falle Lammers' trat Hemianopsie neben Hemiplegie, Aphasie und psychischer Störung während einer Scharlachnephritis auf, schwand aber noch vor Ablauf der Erkrankung.

Freud hält die Hemianopsie seiner Fälle für eine subcorticale und sucht sie durch die Annahme einer Gefässerkrankung im Bereiche der *Art. cerebri media* zu erklären. Für den Fall König's, in welchem Epilepsie jahrelang vor der Lähmung bestanden hatte und flüchtige Extremitätenlähmung nach jedem neuen Anfall auftrat, liegt die Auffassung nahe, dass ein in der Rinde diffus verbreiteter Process Fortschritte gegen den Occipitallappen gemacht habe.

Einen anderen Fall von Hemianopsie neben Hemiplegie hat noch Silex beschrieben, die Ursache desselben war Morphinvergiftung. Complicirter, aber doch in denselben Rahmen gehörig ist eine Beobachtung von Fritzsche. Dieser Autor berichtet über ein zweijähriges Kind, das im Verlaufe eines schweren Keuchhustens von Pneumonie befallen wurde. Noch während des Bestandes der letzteren traten Coma und vorwiegend rechtsseitige Krämpfe auf. Nachdem das Kind aus der tiefen Apathie erwacht war, liess sich constatiren, dass es eine Sehstörung bot, Gegenstände nicht erkannte, ebenso gehörte Worte nicht verstand. Eine Zeit lang wurde eine rechtsseitige Hemianästhesie constatirt. Eine Lähmung bestand nicht, bloss Parese des rechten Facialis, die Bewegungen des rechten Armes waren ataktisch. Mit fortschreitender Besserung war die Sehstörung deutlich als hemianopische zu erkennen. Nach etwa einem halben Jahr trat völlige Genesung ein.

Die von Fritzsche beobachteten Symptome entsprechen offenbar der functionellen Ausschaltung des ganzen hinteren Abschnittes der linken

Hemisphäre, wobei noch eine irritative Einwirkung auf den vorderen Hemisphärenantheil — halbseitige Krämpfe — zu Stande kam. Fritzsche ist geneigt, eine grosse Blutung in den Subarachnoidealraum anzunehmen.

Störungen der Hautsensibilität spielen bei der cerebralen Kinderlähmung eine sehr untergeordnete Rolle. Das hat zunächst seinen Grund darin, dass die Untersuchung der Sensibilität bei Kindern die grössten Schwierigkeiten bietet; man kann aber auch darüber hinaus behaupten, dass Störungen derselben bei organischen Hirnprocessen des Kindesalters noch seltener sind als bei Erwachsenen. Es ist bekannt, dass schon in der organischen Symptomatologie der Erwachsenen die Sensibilitätsstörung gegen die Motilitätsstörung weit zurücktritt. Speciell die Hemianästhesie cerebralen Ursprungs ist seltener als die Hemiplegie, in der Regel minder absolut und vor Allem flüchtiger. Bei der gemeinen Apoplexie hält die Hemianästhesie nur wenige Tage an; es werden besondere Localisationen erfordert, wenn sie eine länger dauernde oder bleibende sein soll.

Bei der Hemiplegie der Kinder scheint Hemianästhesie — allen Zeugnissen zufolge — noch weit seltener zu sein. Charcot und seine Schüler, die seinerzeit grossen Werth auf das Zusammentreffen von Hemichorea und Hemianästhesie legten und die Localisation der ersteren auf dieses Verhältniss gründeten, gestanden doch zu, dass dies für die Hemichorea der Kinder nicht gelte.

Doch ist die Herabsetzung des Schmerzgefühls an den gelähmten Extremitäten nicht so selten. Gaudard z. B. hat unter 86 Fällen 38, bei denen Angaben über Sensibilitätsstörungen gemacht sind. Von diesen zeigen fünf vollkommene Hemianästhesie, neun geringfügige Störungen, bei acht sind Gesicht und Gehör auf der Seite der Lähmung beeinträchtigt. Unter 15 ihm eigenen Beobachtungen sind drei mit Sensibilitätsstörung, deren flüchtigen Charakter er hervorhebt. Oulmont hat unter seinen Fällen drei, bei denen halbseitige Störung der Hautempfindlichkeit zu constatiren war, sämmtlich schwere Fälle, durch Epilepsie complicirt.

Eine grössere Rolle als die praktisch ganz und gar unwichtige Sensibilitätsstörung spielen die gleichfalls seltenen sensibeln Reizerscheinungen, die als Schmerzen in den gelähmten Gliedern auftreten. Man kann geneigt sein, diese Schmerzen auf die Zerrung der Gelenke und Muskeln zu beziehen, wenn sie sich neben intensiver Contractur und heftigen Spontanbewegungen finden. Allein man muss diese Erklärung aufgeben, da analoge Fälle der Literatur, z. B. der von Sharkey (Athetose und extreme mobile Spasms der oberen Extremität), keine Schmerzhaftigkeit berichten. Demnach müssen diese sensibeln Reizsymptome als unabhängig von dem Zustand der Musculatur aufgefasst werden. Ganz ähnliche schmerzhafte Parästhesien findet man bekanntlich sowohl als Vorboten wie als Folgeerscheinungen von Gehirnlähmung bei Erwachsenen.

Bereits Cazauvielh hat die Schmerzen in den gelähmten Gliedern bei der Schilderung der cerebralen Kinderlähmung erwähnt, andere Autoren dieselben gelegentlich bestätigt. Beobachtung II der Iconographie de la Salpêtrière litt an stechenden Schmerzen (élancements) im gelähmten Arm, die anfallsweise auftraten, ferner an Schmerzen und Krachen in den Gelenken derselben Extremität. Die Autoren der Iconographie geben ganz allgemein an, dass die Gelenke der gelähmten Extremität, besonders Schulter und Ellbogen, Sitz von anfallsweise auftretenden Schmerzen sind. Bei der Autopsie finde man dann einige der Veränderungen „de l'arthrite".

Auch diese Störung fände in den bekannten posthemiplegischen Gelenkserkrankungen Erwachsener ihr Analogon.

Symptome wie Hemianästhesie und Hemianopsie haben eine entscheidende Bedeutung für die Auffassung des Begriffes „hemiplegische Cerebrallähmung", indem sie uns nöthigen, über den Wortsinn des Namens hinauszugehen, und die letzte Möglichkeit aufheben, dass diese häufige Affection für eine auf die motorische graue Rinde eingeschränkte Systemerkrankung gehalten werden könnte. Die Localisation der Läsion kann nicht das Wesentliche an der cerebralen Kinderlähmung sein. Dies bestätigt auch die pathologische Anatomie, indem sie an den verschiedensten anderen Rinden- oder Hirnpartien bei der hemiplegischen Cerebrallähmung dieselben Läsionen nachweist, welche, in die motorische Region versetzt, von dort aus eine Hemiplegie erzeugen würden. Es wäre darum auch ganz einwandsfrei, eine etwa isolirt vorgefundene Hemianopsie der hemiplegischen Cerebrallähmung zuzurechnen, wenn nur die anderen klinischen Momente (Aetiologie, Verlauf, Complicationen) Uebereinstimmung zeigen.

10. Aphasie.

Die Störung der Sprachfunction tritt als Folge der cerebralen Kinderlähmung in zweierlei Formen auf:

1. Wie beim Erwachsenen als echte Aphasie, als Störung des bereits erworbenen Sprachvermögens. Das Kind, das vor der Erkrankung über einen gewissen Wortschatz verfügte, findet sich nun in demselben eingeschränkt, im schlimmsten Fall auf eine einzige Lautäusserung angewiesen, mit der es verschiedene Bedeutungen verknüpfen muss. In diesen Fällen ist die Aphasie Herdsymptom.

2. In vielen Fällen bemerkt man, dass Kinder, die vor der Erkrankung noch nicht gesprochen haben, das Sprechen später erlernen als andere, oder wenn sie im Sprechenlernen begriffen waren, dass sie von der Erkrankung an keine oder nur sehr langsame Fortschritte machen. In Fällen dieser Art ist man nicht berechtigt, die Störung als Herdsymptom anzusehen, da die verzögerte Sprachentwicklung der Kinder als Zeichen schlechter Gehirnentwicklung überhaupt so häufig vorkommt.

Es ist zweifelhaft, ob Alles, was die Autoren als „Aphasie“ bei Kindern beschreiben, wirklich diesen Namen verdient hat, ob sie nicht vielfach dysarthrische Störungen mit eingeschlossen haben. Eine andere als die rein motorische Aphasie (Broca's) scheint bei der hemiplegischen Cerebrallähmung sehr selten beobachtet worden zu sein.

Alle Autoren sind darüber einig, dass die Aphasie der hemiplegischen Cerebrallähmung kein bleibendes Symptom ist. Cotard hat den Satz aufgestellt: „Il est extrêmement remarquable que, quel que soit le côté de la lésion cérébrale, les individus hémiplégiques depuis leur enfance ne présentent jamais d'aphasie,..... et cela même quand tout l'hémisphère gauche est atrophié!“ Bernhardt hat diese Behauptung nur unerheblich eingeschränkt. Da man nicht annehmen kann, bei den Processen der hemiplegischen Cerebrallähmung erleide gerade die Broca'sche Stelle niemals eine dauernde Schädigung, so muss man in dem von Cotard betonten Verhalten einen Beweis dafür erblicken, dass im zarten Kindesalter die Functionen der einen Hemisphäre von der anderen übernommen werden können.

Auf die geringe Stufe der Gehirndifferenzirung weist auch ein anderer Satz über die Aphasie im Kindesalter hin, der eine zweite Abweichung von dem Verhalten Erwachsener aufdeckt, dass nämlich bei Kindern Aphasie relativ häufig auch an Läsionen der rechten Hemisphäre geknüpft sei.

Wulff gelangt sogar nach Untersuchung von 24 Fällen zum Schlusse, dass weder der Sitz der Läsion, noch das Alter (Sprachfähigkeit) allein von grosser Bedeutung für die Entscheidung nach der ferneren Entwicklung der Sprache sind. Auch zwischen der Intensität der halbseitigen Lähmung und der Sprachstörung sei nicht ohneweiters eine Parallele zu ziehen.

Folgende kleine Tabelle soll zeigen, in welchem Zahlenverhältniss aphasische Störungen bei rechts- und linksseitigen Paresen von verschiedenen Autoren gefunden worden sind.

(Tabelle III.)

Autor	R. Parese	L. Parese	Davon aphasisch
Heine	7	—	4
	—	5	2
Wuillamier	8	—	5
	—	3	1
Gaudard	55	—	25
	—	25	8

Autor	R.	L.	Davon aphasisch
	Parese		
Wallenberg	94	—	45
	—	66	17
Lovett	13	—	3
	—	13	4
Osler	—	—	12
	—	—	1
Freud-Rie	23	—	7
	—	12	3

Sachs fand von 20 Aphasien 12 mit rechts- und 8 mit linksseitiger Lähmung; Wulff fand von 24 Aphasien 9 mit rechts- und 15 mit linksseitiger Lähmung.

Die eingehendste Berücksichtigung hat die Aphasie bei der infantilen Cerebrallähmung in einer Arbeit von Bernhardt gefunden, deren Ergebnisse in folgenden Sätzen zusammengefasst werden können:

1. Wirkliche Aphasie kommt im Kindesalter durchaus nicht selten vor.

2. Als wichtig für die Aetiologie derselben kommen zunächst dieselben Zustände in Betracht, welche auch bei Erwachsenen beobachtet werden. Ausserdem sind dem Kindesalter eigenthümlich die sogenannten „Reflexaphasien“ (Sprachverlust nach Indigestionen, bei Anwesenheit von Würmern im Darmcanal, bei psychischen Erregungen und bei allgemeinen Neurosen), ferner aphasische Zustände nach acuten Infectionskrankheiten.

3. Acute und chronische Hirnkrankheiten können bei Kindern aphasische Zustände ebensowohl hervorrufen wie bei Erwachsenen.

4. Die Aphasie ist ein häufiges Symptom bei der cerebralen Kinderlähmung, und zwar meist vorübergehend, seltener bleibend. In der überwiegenden Mehrzahl der Fälle bildet die Aphasie nur ein indirectes, temporäres Herd- und kein dauerndes Ausfallssymptom. Das Vorkommen der Aphasie ist nicht durchwegs an eine gleichzeitig bestehende Lähmung gebunden; wo beide gleichzeitig als Symptome einer schwereren Hirnläsion vorkommen, scheinen sich diejenigen Läsionen, welche der Aphasie zu Grunde liegen, rasch zurückzubilden.

5. Selbst wo die Aphasie als directes Herdsymptom auftritt, weil die Läsion die linksseitige Sprachbahn zerstört hat, kann ein Ausgleich

stattfinden, indem die rechte Hirnhälfte die Sprachfunction übernimmt oder sie vielleicht schon von Geburt an (bei Linkshändern) übernommen hat.

6. In Bezug auf die Form der Sprachstörung handelt es sich zumeist um (ataktische) motorische Aphasie.

Die Aphasie im Kindesalter überhaupt behandelt ein klinischer Vortrag von Treitel, der sich an eine ältere Arbeit von Carus anlehnt.

11. Posthemiplegische Bewegungsstörungen.

a) Bei intendirter Bewegung.

Wenn das Stadium der Lähmung bei der cerebralen Kinderlähmung überwunden ist, werden intendirte Bewegungen, insbesondere aber solche der früher gelähmten Hand, in einer von der normalen abweichenden Weise ausgeführt, an welcher man bei genauer Analyse drei pathologische Elemente unterscheiden kann: 1. das spastische, 2. das ataktische, 3. das choreatische.

1. Als spastisch darf man die willkürliche Bewegung in diesen Fällen bezeichnen, weil sie mit übergrosser Anspannung der bewegten Muskeln ausgeführt wird. Der Umfang der einzelnen Contractionen erscheint vergrössert, die Bewegungsform dadurch in's Krampfhafte übertrieben. Dies geschieht sowohl, wenn an der betreffenden Extremität noch Contractur vorhanden ist, als auch ohne solche. Im letzteren Falle kann man sagen, der spastische Innervationszustand bei der Bewegung deute auf latente Contractur (en imminence); die Contractur stellt sich dann auch meist gleichzeitig mit dem Intentionsversuch ein.

2. Ataktisch muss die so erfolgende Bewegung heissen, weil sie denselben Charakter erkennen lässt wie die tabische Ataxie, den der Unzweckmässigkeit durch unpassende Vertheilung der Innervation. Die Intention wird auf mehr oder auf andere Muskelgruppen erstreckt, als zur besten Erreichung des Zieles erforderlich ist, die Bewegung schwankt daher auch um das Ziel herum und erreicht es erst auf Umwegen.

3. Endlich verdient die Bewegung noch häufig den Namen einer choreatischen, weil bei ihr Impulse auftauchen, die zuckungsartig die mehr oder minder sicher eingehaltene zweckmässige Richtung der Intention kreuzen, wie es bei den intendirten Bewegungen Choreatischer der Fall ist.

Die Art, wie nach cerebraler Kinderlähmung die willkürlichen Bewegungen ausgeführt werden, ist durch obige Bemerkungen nur analysirt, nicht beschrieben. Letzteres ist allzu schwer und wird am besten durch die Beobachtung selbst ersetzt. In der Regel hat die Bewegung etwas von allen drei Charakteren an sich, und zwar ist es das choreatische

Moment, was am seltensten auffällig wird, so dass die Bezeichnung spastisch-ataktisch in den meisten Fällen zur Charakteristik der willkürlichen Bewegung nach Ablauf der Lähmung ausreicht.

Am Beine sind diese Bewegungsstörungen wegen der so geringen Mannigfaltigkeit der möglichen Bewegungen nicht gut zu unterscheiden. Der spastische Charakter wiegt hier vor; der Gang ist bei Betheiligung beider Beine häufig deutlich ataktisch.

Es verdient Erwähnung, dass in der beschriebenen Eigenthümlichkeit der willkürlichen Bewegung das einzige nahezu durchgreifende Merkmal gegeben ist, das die Cerebrallähmung der Kinder vor der der Erwachsenen voraus hat. Die Bewegungsstörung, welche man nach der Hemiplegie Erwachsener an der früher gelähmten Hand auffindet, ist einfach als spastisch-paretisch zu bezeichnen. Bewegungsarten, welche deutliche Ataxie erkennen lassen, bilden die Ausnahme; auch der spastische Charakter ist selten so stark ausgebildet wie bei der Kinderlähmung. Es ist zwar richtig, dass alle Arten posthemiplegischer Bewegungsstörung auch bei Erwachsenen, zum Theil bei recht bejahrten Personen gesehen worden sind, ja an diesen zuerst beschrieben wurden. Aber bei Erwachsenen handelt es sich immer nur um ausnahmsweises Vorkommen derselben Innervationsstörungen, welche bei Kindern ungleich häufiger, und als spastisch-ataktischer Charakter der Intention geradezu regelmässig vorgefunden werden.

Zu den erst bei Intention auftretenden Bewegungsstörungen gehören auch die Mitbewegungen, in welchen Westphal geradezu ein Kennzeichen der frühzeitig erworbenen Hemiplegie sehen wollte.

Am häufigsten beobachtet man verschiedene Formen von Mitbewegung des gelähmten Armes beim Gange. Der sonst in Contracturstellung ruhig gehaltene Arm wird beim Gehen entweder in allen Gelenken steif ausgestreckt oder nach hinten gezogen und an die Seitenwand des Leibes gepresst. Es kommt auch vor, dass ein sonst ruhiger Arm in Spontanbewegung (Chorea oder Athetose) geräth, sobald das Kind zu gehen anfängt.

Ueber zahlreiche Fälle solcher Mitbewegungen, — wenn man diese Bezeichnung auf die unwillkürliche Theilnahme des gelähmten Gliedes an einer gewollten Bewegung des ungelähmten beschränken will, — berichtet Greidenberg in seiner ausführlichen Monographie. Die zwei auffälligsten Beispiele mögen auch hier Raum finden:

Taylor: Ein Kind hatte mit zwölf Monaten unter Convulsionen Lähmung aller vier Extremitäten bekommen und behielt linksseitige Lähmung zurück. Zur Zeit der Beobachtung fünf Jahre alt. Bei plötzlichem Geräusch, leichtem Schlag auf den Kopf und anderen Einwirkungen pflegte es den linken Arm wie einen Wegweiser im rechten Winkel zur Frontalebene des Leibes von sich

zu strecken, die sonst halbgebeugten Beine etwas zu strecken. Das Gesicht nahm dabei einen ängstlich verwunderten Ausdruck an. Nach etwa 30 Secunden sank der Arm langsam herab.

Fürbringer: 44jährige Kranke, die im sechsten Lebensjahre nach Scharlach und Nephritis rechtsseitig gelähmt worden ist. Sie zeigt eine posthemiplegische Bewegungsstörung, die als Combination von Athetose mit Chorea gedeutet wird. Ausserdem schnellende Schleuderbewegungen des Armes, plötzliches Emporrecken desselben, das bei passiven Bewegungsversuchen mit grosser Kraft erfolgt, so dass die Kranke mehrmals fremden Personen wider ihren Willen wuchtige Schläge versetzt hat.

b) Spontanbewegungen.

Wenn nach Ablauf des Stadiums completer Lähmung fast in allen Fällen ein spastisch-ataktischer Charakter der willkürlichen Bewegung bemerkt wird, so kommt es in einer grossen Reihe von Fällen zu einer weiteren Abnormität, nämlich zum Auftreten von Spontanbewegungen an den früher gelähmten Extremitäten. Solche Fälle treten dadurch in ein zweites Stadium ein, das der „Chorea“, und während das erste Stadium des Krankheitsfalles durch die allen cerebralen Hemiplegien zukommende Einschränkung der Lähmung einen regressiven Charakter hatte, bekommt das Stadium der Chorea im Gegentheile den Charakter der Progression, der schrittweisen Verschlimmerung. Mit dem Auftreten der Chorea beginnt eine neuerliche Verschlechterung der Function, die vorhin unter der Lähmung gelitten hatte, jetzt durch die Dazwischenkunft der Spontanbewegungen gehemmt wird. In der Regel haben auch die Contracturen nachgelassen, wenn die Chorea beginnt; nur selten findet sich ein hoher Grad von beständiger Contractur gleichzeitig mit posthemiplegischer Chorea; ein leichterer Grad von Contractur, partielle und flüchtige Contracturen sind dagegen mit letzterer Erscheinung gut verträglich.

Da es bei der Hemiplegie Erwachsener relativ selten vorkommt, dass einmal ausgebildete Contracturen zurückgehen, kann man in der geringeren Beständigkeit der Contractur und in der Häufigkeit des zweiten, choreatischen, Stadiums der Lähmung ein weiteres unterscheidendes Merkmal der kindlichen Hemiplegie erkennen.

Der durchschnittlich vorhandene Gegensatz zwischen den Contracturen und den Spontanbewegungen bei der hemiplegischen Cerebrallähmung welcher übrigens gelegentliche Combinationen von hohen Graden der beiden Symptome nicht ausschliesst, ist von mehreren Seiten betont worden. So heisst es z. B. in der Iconographie de la Salpêtrière, pag. 41: L'hémiplégie, chez les malades atteintes d'atrophie cérébrale avec athétose ou hémichorée, diffère de l'hémiplégie des autres malades atteintes d'atrophie cérébrale sans phénomènes choréiques. Chez les premières, la paralysie est moins prononcée; d'un autre côté, chez elles encore, les jointures des

membres paralysés n'offrent pas, d'habitude, cette rigidité permanente qui existe chez les secondes. Enfin si... ont une contracture passagère, cette contracture n'est pas invincible comme la contracture permanente.

Greidenberg: „Im Allgemeinen muss bemerkt werden, dass bei der Athetose die unwillkürlichen Bewegungen und die Contracturen in einem umgekehrten Verhältnisse zu einander stehen, je schwächer die einen, desto stärker die anderen, eine Erscheinung, welche, wie wir gesehen, als allgemeines Gesetz für alle posthemiplegischen Störungen gilt." (S. 183.)

Wie lange das Stadium der Lähmung dauert, wie bald die Chorea die Contractur ersetzen kann, darüber ist eine allgemeine Aussage nicht möglich. Man sieht Erwachsene, die eine cerebrale Kinderlähmung noch immer im ersten Stadium an sich tragen, und bei denen es sicherlich nicht mehr zu posthemiplegischen Reizerscheinungen kommen wird. In solchen Fällen sind Lähmung und Contractur also ähnlich permanent geblieben, wie bei der gemeinen Hemiplegie der Erwachsenen. Anderseits stösst man auf Beobachtungen, in denen die Lähmung und Contractur nur wenige Monate, ja selbst nur Wochen angehalten hat (drei Wochen in Fall IV der Iconographie de la Salpêtrière), und man darf annehmen, dass bis zu einer gewissen Zeitgrenze, über welche hinaus ein Ersatz der Contractur durch Chorea nicht mehr zu erwarten ist, alle Zwischenzeiten in einzelnen Fällen beobachtet werden können.

Freud und Rie haben vorgeschlagen, das zeitliche Verhältniss der Chorea zur spastischen Lähmung zur Eintheilung der Fälle von hemiplegischer Cerebrallähmung zu verwenden. Dies Verhältniss kann ein vierfaches sein:

1. Es tritt Chorea auf, wenn sich die spastische Lähmung zurückbildet, und zwar entweder *a)* an beiden, oder *b)* an nur einer Extremität. (Spastische Parese mit Spätchorea.)

2. Es tritt gleichzeitig Chorea und spastische Lähmung auf. (Echte Mischformen.)

3. Es tritt von vorneherein Chorea der einen Extremität auf, während die andere spastisch gelähmt ist. (Uebergangsformen.)

4. Es tritt anstatt der Lähmung von vorneherein Chorea an beiden Extremitäten auf. (Choreatische Parese.)

Die erste, auf Seite 41 als typisch angenommene Möglichkeit findet sich auch am häufigsten verwirklicht und hat bei allen Beschreibern der hemiplegischen Cerebrallähmung Aufmerksamkeit gefunden, während die anderen Fälle nur durch vereinzelte Vorkommnisse belegt sind, aber zum Ersatze ein hohes theoretisches Interesse beanspruchen dürfen.

Beispiele für das unter 2 angeführte zeitliche Verhältniss von Chorea und spastischer Lähmung finden sich bei Freud-Rie, Mathieu und

Sharkey. Es besteht in diesen Fällen gleichzeitig und ist gleichzeitig bemerkt worden ein hoher Grad von Contractur und ein hohes Mass von Spontanbewegung, Erscheinungen, die, wie oben erwähnt, sich sonst gerne ausschliessen. Die Lähmung ist in diesen Fällen nicht zu erkennen, da sie durch die beiden anderen Phänomene verdeckt wird. Sobald ein Intentionsversuch gemacht wird, treten die heftigsten Spontanbewegungen von choreatischem oder athetotischem Charakter auf, die unter spastischer Ueberinnervation der betroffenen Muskeln erfolgen; ruhen diese Bewegungen, so werden die Glieder durch Contracturen fixirt. Es macht also den Eindruck, als handle es sich um veränderliche Contracturen (*mobile spasms*), welche durch die Impulse zur Spontanchorea aus einer Stellung in die andere übergeführt werden. Auf einzelne dieser Fälle passt vortrefflich die von Benedict gegebene Beschreibung, die ich hier anführen will, und mit welcher die Beobachtungen Sharkey's an einem seiner Fälle fast wörtlich zusammentreffen. Um das Wechselvolle der Erscheinungen, welches solche Fälle zeigen, zu verstehen, muss man noch hinzunehmen, dass hier die Contracturen wie überall grosse Schwankungen ihrer Intensität zeigen, im Schlafe ganz aussetzen, ja selbst in gewissen Zuständen der Ruhe unmerklich werden können.

Benedikt (l. c. S. 219): „Es sind jedoch weder Lähmungen noch Contracturen vorhanden, sondern Muskelspannungen, die entweder spontan auftreten und dann eine pathognomische Stellung auch in der Ruhe erzeugen, oder erst durch active und passive Bewegungen hervorgerufen werden. Bei der Nacht verschwinden diese Spannungen, wie auch gewöhnlich die cerebralen Contracturen, und sind bei abgeleiteter Aufmerksamkeit geringer. Dieselben sind in der Ruhe und bei Bewegungen nicht immer in derselben Muskelgruppe vorhanden, sondern springen besonders bei activen Bewegungen auf andere über. Die Muskelspannungen hemmen die antagonistischen Bewegungen mehr oder minder, und zwar oft so, dass z. B. die Streckung durch sie erschwert wird und eine pathognomische Beugestellung vorhanden ist. Der Kranke streckt nur mit grosser Anstrengung, und dann kann es geschehen, dass eine pathognomische Streckstellung entsteht und der Uebergang in die Beugestellung schwierig wird. Eine andere Perversion der Muskelaction, die bei dem Leiden vorkommt, besteht darin, dass die active Bewegung in einer antagonistischen Muskelgruppe vorkommt. Es sei z. B. pathognomische Oppositionsstellung des Daumens vorhanden; man sagt dem Kranken, er soll abduciren, und er vermag es nicht. Man heisst ihn noch fester opponiren, und der Daumen springt in die Abductionsstellung über."

In solchen Fällen, die sich also durch gleichzeitige Bethätigung wechselnder Grade von Lähmung, Contractur und Spontanchorea auszeichnen, hat es ein Stadium schlaffer und später spastischer Lähmung

nie gegeben. Die Bewegungsstörung hat sofort das complicirte Bild geboten, dessen Analyse oben gegeben wurde.

Mit Rücksicht auf die Verschiedenheit der beiden Grundtypen der hemiplegischen Cerebrallähmung — spastische und choreatische Parese — ist es vielleicht nicht unpassend, solche Fälle als echte Mischformen zu bezeichnen. Die Erkennung derselben beruht natürlich auf ihrer Anamnese, respective ihrer Entwicklung. So hat z. B. Scheiber einen Fall beschrieben, der gleichfalls durch die Vereinigung lebhafter Athetose mit wechselnden sehr intensiven Contracturen („tonischen Krämpfen") ausgezeichnet ist. Der 16jährige Kranke zeigte linksseitige Parese auch des Gesichtes, Hemiatrophie der linken Gesichtshälfte und der Extremitäten, aber Hypertrophie der Muskeln des linken Armes, Abschwächung der Empfindung am linken Oberarm, Athetose und mobile Spasma, gegen welche die Athetose wie beim Falle Sharkey's zurücktrat, am Arm heftiger als am Bein. Der Fall Scheiber's entspricht indess nicht einer gemischten Parese, sondern einer spastischen mit Spätchorea. Die Erkrankung begann im 7. Lebensjahr mit einer Ohnmacht und completer linksseitiger Lähmung, später kam Fieber und fünfwöchentliches Krankenlager hinzu. Die „Krämpfe" traten erst auf, als Patient schon herumgieng. Dass Scheiber die Hemiatrophie nicht mit der Kinderlähmung in Beziehung bringen, sondern von einer Besonderheit der embryonalen Anlage ableiten will, ist gewiss nicht berechtigt. Der Kranke soll acht Tage nach der Geburt an eklamptischen Anfällen gelitten haben.

Die Gruppe 4 wird gebildet von Fällen, die ganz den Eindruck einer cerebralen Kinderlähmung im zweiten Stadium machen, sich also durch Vorwiegen der Chorea von den gewöhnlichen Fällen im ersten Stadium, durch Zurücktreten der Contracturen von den eben geschilderten Mischformen unterscheiden, und bei denen die Anamnese mit aller möglichen Sicherheit gleichfalls nachweist, dass sie niemals ein Stadium schlaffer oder spastischer Lähmung durchgemacht haben. Solche Fälle mögen choreatische Paresen heissen. Dieselben haben gleichsam das erste Stadium der cerebralen Kinderlähmung übersprungen und sind von vorneherein im zweiten Stadium aufgetreten. Wegen der Zunahme ihres Hauptsymptoms, der Chorea, machen sie den Eindruck der Progression. Die Bewegungsstörung dieser Fälle darf man Frühchorea heissen, die des zweiten Stadiums der gewöhnlichen typischen Fälle Spätchorea, analog der seit Todd giltigen Benennung der hemiplegischen Contracturen. Es sei gleich hier bemerkt, dass sich Früh- und Spätchorea in ihrer symptomatischen Erscheinung nicht unterscheiden. Auch die choreatische Parese wird hauptsächlich erkannt durch die Anamnese, welche ein Fehlen des Stadiums der spastischen Lähmung ergibt.

Der Name „choreatische Parese“ rührt von Freud und Rie her, obwohl diese Autoren durchaus nicht die ersten waren, welche die betreffende Affection erkannt haben. Diese wurde zuerst von Oulmont als „primäre Hemiathetose“ beschrieben, aber als selbstständiges Leiden abgehandelt.

Die Berechtigung, diese primäre Athetose dahin zu stellen, wohin sie gehört, nämlich zur cerebralen Kinderlähmung, ist nicht schwer zu erweisen. Vor Allem ist Athetose nur ein Symptom, und „primäre Athetose“ kann nur als eine vorläufige Bezeichnung hingenommen werden. Sodann sind diese Fälle sogenannter primärer Athetose durch eine lückenlose Reihe von Uebergangsformen mit den typischen Fällen cerebraler Kinderlähmung verbunden. Bei allen findet sich ein gewisser Grad von Parese, bald leichter, bald schwerer zu constatiren, entweder an den unruhigen Extremitäten selbst oder als Gesichtsungleichheit ausgeprägt. Bei vielen findet man Atrophie oder Hypertrophie; die Erscheinungsform der Spontanbewegung ist genau die nämliche, die man im zweiten Stadium der typischen spastischen Parese beobachtet. Das Fehlen des spastischen Stadiums wird vermittelt durch jene Fälle, in denen, wie erwähnt, ersteres sehr kurz ist und nach wenigen Wochen, vielleicht selbst kürzeren Zeiträumen von dem choreatischen Stadium abgelöst wird. Das Fehlen der Contractur wird minder auffällig, wenn man an die echten Mischformen erinnert, in denen eine primäre Chorea oder Athetose gleichzeitig mit einem höheren Grade von Contractur angetroffen wird. Endlich liefert die verschiedene Betheiligung der beiden Extremitäten einer Seite den entscheidendsten Beweis für die Zusammengehörigkeit aller dieser Formen. Schon bei den von den Autoren als typisch beschriebenen primären Athetosen ist es unverkennbar, dass am Arm die Athetose stärker ist als am Fusse, an letzterem dagegen die Parese in einer paralytischen Stellung und Gangstörung deutlich hervortritt. Gelegentlich ist dies Verhältniss der Extremitäten auch einmal umgekehrt.

Nun giebt es Fälle, in denen dieser Unterschied sehr verschärft zu bemerken ist:

Gruppe 3, Uebergangsformen. Die eine Extremität ist von vorneherein choreatisch afficirt gewesen, die andere zeigt noch jetzt und vielleicht für immer die Symptome der gemeinen spastischen Parese. (Fälle von Freud-Rie und Eulenburg's Fall 2.) Wollte man hier an der Eigenartigkeit der primären Athetose festhalten, so müsste man von diesen Kranken sagen, sie leiden gleichzeitig an zwei verschiedenen Krankheitszuständen, an einer primären Athetose des Armes und an einer monoplegischen cerebralen Kinderlähmung, die das Bein ergriffen hat.

Es fehlt in der Literatur, auch vor Freud und Rie, nicht an gelegentlichen Andeutungen, aus denen man die Berechtigung zur Auf-

stellung der choreatischen Parese schöpfen könnte. So nähert sich Charcot der gleichen Ansicht in einer Vorlesung über Hemichorea mit den Worten: „Mais il peut arriver en pareil cas, très exceptionellement, il est vrai, que l'hémiplégie fasse place, pour ainsi dire dès l'origine, à une hémichorée en tout semblable à celle que nous décrivions tout à l'heure" (S. 365, T. II). Von den zwei hierauf beschriebenen Fällen erfüllt aber der erste die Bedingung, dass er das Stadium der Lähmung übersprungen habe, nicht.

Auf ähnlichen Eindrücken aus der Klinik der hemiplegischen Cerebrallähmung beruht offenbar auch ein Eintheilungsversuch, welchen P. Marie in seinem ausgezeichneten Artikel des Dictionnaire encyclopédique gemacht hat. Marie sagt, nach längerem Bestande der cerebralen Kinderlähmung könne man zwei klinische Typen in der Erscheinung der Kranken unterscheiden, welche freilich durch sämmtliche Arten von Uebergangsformen miteinander verknüpft sind, nämlich *a*) einen Typus mit Contractur und ausgeprägter Verkümmerung der Glieder (den Endausgang der im ersten Stadium verbliebenen spastischen Parese), und *b*) den Typus mit echter Athetose: „Hier sind die Glieder nicht etwa verkümmert, unbeweglich und contracturirt, vielmehr zeigen sie fast den gleichen Umfang wie die Extremitäten der gesunden Seite, und anstatt durch Contractur fixirt zu sein, zeigen sie eine abnorme Beweglichkeit, die sich durch eine fast ununterbrochene Reihe von Bewegungsimpulsen kundgiebt." Wie man sieht, würde die choreatische Parese unter Marie's Typus *b*) fallen, nur dass derselbe auch die Endausgänge von spastischen Paresen mit Spätchorea umfasst. Marie's Aufstellung bezieht sich überhaupt nur auf das Bild der cerebralen Kinderlähmung in späteren Jahren, nimmt auf das Ueberspringen des Stadiums der spastischen Lähmung keine Rücksicht und verwerthet auch nicht die anderen klinischen Eigenthümlichkeiten, welche sich für die choreatische Parese nachweisen lassen.

Freud und Rie vertreten nämlich die Ansicht, die choreatische Parese verdiene darum als zweiter Typus der hemiplegischen Cerebrallähmung neben der spastischen Parese beschrieben zu werden, weil deren Hauptcharakter — die Ueberspringung des paralytischen Stadiums — einigermassen constant mit anderen klinischen Eigenthümlichkeiten zusammenfällt, so dass der Eindruck eines inneren Zusammenhanges zwischen diesen verschiedenen Symptomen entsteht. Die klinische Charakteristik der choreatischen Parese leiten sie aus der Analyse einer kleinen Sammlung von 18 Fällen ab, welche theils reine choreatische, theils Misch- und Uebergangsformen zur spastischen Parese enthält. (Vgl. Tabelle IV.)

Aus diesen Untersuchungen scheint sich zu ergeben: Fälle, welche sogleich in das Stadium der Chorea treten, zeichnen sich überdies aus:

Tabelle IV. Zu Seit ischer Parese.

Autor	Al Erk		Trophische Störung	Aphasie	Epilepsie	Intelligenz	V
Freud-Rie I	4¹/		Fehlt	Fehlt	—	Gut	Durch Zunahme Abnahme
Freud-Rie II	4¹/	r,	Atrophie Oberarm, Oberschenkel	Fehlt	Fehlt	Gewöhnlich	Kurz
Freud-Rie IV	3	r,	Fehlt	Fehlt	Fehlt	—	Zunahme auf g
Freud-Rie V	2¹/₂	nge	Fehlt	Fehlt	Fehlt	—	Gleic
Freud-Rie XXII	1 2 M	r.	—	Fehlt	Vorhanden, selbst beobachtet	—	
Bernhardt (R. Krüger)	4 J		Hypertrophie des Vorderarmes	Fehlt	Fehlt	Gut	Gleic
Landouzy	2 J	hen	Fehlt	Fehlt	Fehlt	Gut	Begann ergriff al Extr
Gairdner	6 J	hen	Fehlt	Fehlt	Fehlt	—	
Eulenburg 3	6 J	hen	Fehlt	—	Fehlt	Etwas herabgesetzt	

1. durch die Neigung, in einem Alter jenseits der grössten Häufigkeit der cerebralen Kinderlähmung aufzutreten.

Von diesen 18 Fällen fällt der Beginn in die ersten drei Lebensjahre 6mal, in die späteren Jahre 11mal.

Ein Fall Beginn unbekannt.

Also beginnen fast zwei Drittel der Fälle in einem Lebensalter, in dem die grösste Frequenz der cerebralen Kinderlähmung bereits vorüber ist.

2. Durch die allmälige Entwicklung, also durch den Mangel an Initialerscheinungen wie Convulsionen.

Deutliche Initialerscheinungen sind nur in drei Fällen unter 18 nachzuweisen. Einmal sind dieselben recht geringfügig (½stündiger Schlaf), einmal bestehen sie in einmaligen Convulsionen, einmal in epileptischen Anfällen, welche ein Jahr lang dem Eintritt der Athetose vorhergehen. Convulsionen fehlen also in 15 Fällen unter 18. In der Regel wurde die Bewegungsstörung allmälig bemerkt, in drei Fällen ist ihr plötzlicher Eintritt sichergestellt, wovon einer (Workman II) regressiven Charakter zeigte und vielleicht der Heilung entgegengieng.

3. Durch die Häufigkeit der psychischen Schreckätiologie.

Die Zurückführung auf Schreck — ein auffälliges Moment für die Aetiologie, dessen Zulässigkeit bereits erörtert wurde — wird unter diesen 18 Fällen 6mal angegeben, wovon einmal (Workman II) vielleicht mit Unrecht.

In anderen Fällen sind die Angaben aber so bestimmt und detaillirt, dass man ohne Vorurtheil dieser Aetiologie Geltung einräumen muss. Z. B.:

Landouzy: Die absolut normal entwickelte Kranke soll im Alter von 2 Jahren einen grossen Schreck erlebt haben. (Ihre Schwester fiel in's Herdfeuer und wurde verkohlt herausgezogen.) Dieser Eindruck hatte zunächst keinerlei Erkrankung, Fieber, Convulsionen oder Lähmung zur Folge. Ganz kurze Zeit nachher (die Mutter glaubt sich erinnern zu können, dass es nur einige Tage waren) bemerkte man, dass sie die Finger ihrer rechten Hand unaufhörlich bewege.

Gairdner: Marg. R., 7 Jahre alt, intelligent, in gutem Allgemeinzustand. Beginn der Krankheit vor 1 Jahre in Folge eines grossen Schreckens; sie wurde in einem öffentlichen Park von einem fremden Manne verfolgt.

Schreck spielt übrigens auch in den Krankengeschichten jener Athetosen, welche in reiferem Alter beginnen, eine nicht zu vernachlässigende Rolle.

Die Aetiologie der choreatischen Paresen ist auch noch in anderer Hinsicht interessant. Während von den typischen spastischen Paresen ein grosser Theil in jeder Statistik ohne ätiologische Aufklärung bleibt, haben wir hier nur fünf oder sechs Fälle, deren Aetiologie unbekannt ist. In

sechs Fällen sind acute Krankheiten dem Beginne der Athetose vorhergegangen (Morbillen, Scharlach, Diphtherie), deren Beziehung zur Bewegungsstörung nur in einem Falle (Diphtherie) zweifelhaft sein könnte.

4. Durch die Seltenheit schwerer Complicationen.

Zunächst ist es bemerkenswerth, dass unter diesen 18 Fällen, von denen zehn rechtsseitige Affectionen sind, auch nicht ein einziges Mal Aphasie verzeichnet ist, und dies trotz mehrmaliger Betheiligung des Gesichtes und der Zunge.

Ganz ähnlich steht es mit der Epilepsie, dieser traurigsten aller Complicationen des Krankheitsbildes. Nur in zwei unter 18 Fällen ist Epilepsie vorhanden, in einem Falle bei einem ganz jungen Kinde nach einer Infection, in einem anderen (Eulenburg 2) als Haupterscheinung des Falles, die dem Auftreten der Athetose um ein Jahr vorausgeht.

Gewiss sind nicht alle Fälle für das Ausbleiben der Epilepsie beweisend, da letztere, wie wir hören werden, oft erst geraume Zeit nach dem Beginn der cerebralen Lähmung einsetzt. Aber es ist kaum zufällig, dass die fünf Fälle der Tabelle, in welcher die Beobachtung eine 8-, 10-, 11-, 20- und 30jährige Krankheitsdauer vorfand, gleichfalls von Epilepsie frei sind.

Es steht wohl im Zusammenhang mit der Seltenheit der Epilepsie bei den choreatischen Paresen, dass auch die geistige Verfassung dieser Kinder eine bessere ist als derer mit spastischer Parese. In einigen Fällen der Tabelle ist die geringe Beeinträchtigung der Intelligenz direct hervorgehoben. Der Eindruck, den die Beobachter empfangen haben, war der einer besseren Intelligenz, als dem Durchschnitt bei cerebraler Kinderlähmung entspricht. Nur in zwei Fällen (Eulenburg's) ist Herabsetzung der Intelligenz ausdrücklich bemerkt.

Es scheint überhaupt, dass ein Vorwiegen der Athetose im Krankheitsbilde, sei es in Form der choreatischen Parese oder durch Abkürzung des spastischen Stadiums, für das Auftreten von Epilepsie oder Schwachsinn bei der hemiplegischen Cerebrallähmung nicht günstig ist. Manche in der Literatur zerstreute Angaben gewinnen unter diesem Gesichtspunkt ein erhöhtes Interesse. So sagt Gibotteau ausdrücklich, dass bei der Athetose (er hat Marie's Typus II im Auge) die Intelligenzstörung gering sei. Dreschfeld, der vier Fälle von Athetose bei Idioten beschreibt, hebt das Fehlen von Convulsionen in der Kindheit bei diesen Kranken hervor; obwohl zwischen 16 und 25 Jahre alt, sind sie in der That von Epilepsie frei geblieben. Lovett, der eine verschwindend geringe Zahl von Fällen mit Athetose beobachtet hat (2 unter 69), erklärt selbst: The prevalence of mental impairment in these cases of hemiplegia is most striking and probably exceptionally large. Alle seine Fälle bis auf einen waren epileptisch. Delhomme, der drei Fälle intensiver posthemiplegischer

Athetose beschreibt, die mit Convulsionen begonnen haben, hebt hervor, dass dieselben trotz langen Bestandes der Lähmung von Epilepsie frei geblieben sind. Unter allen der Epilepsie wegen zusammengestellten Beobachtungen Wuillamier's findet sich nur eine mit Hemichorea, obwohl gerade dieser Autor über das Verhältniss der Athetose zur Lähmung, Contractur, Epilepsie (kurz zur spastischen Symptomgruppe) die entgegengesetzte Ansicht ausdrückt.

Nicht anders steht es mit dem Vorkommen der trophischen Störungen bei der cerebralen choreatischen Parese. Unter 18 Fällen findet sich eine solche nur 4mal, 1mal nach 2-, und je 1mal nach 8-, 11- und 20jährigem Bestand der Krankheit. Wir erinnern dabei, dass Marie seinem Type avec athétose vraie die Neigung zu Verkümmerung der afficirten Glieder abspricht.

Also wäre ausser den bereits vorhin angeführten Charakteren die Seltenheit der Aphasie, Atrophie, Epilepsie und die Geringfügigkeit der Intelligenzschädigung zu dem Bilde der choreatischen Parese hinzuzufügen. Das Ausbleiben all dieser Symptome aber macht die choreatische Parese zur bei weitem leichteren Erkrankung im Vergleiche mit der gemeinen spastischen Form der cerebralen Kinderlähmung, obwohl die Function durch die Chorea nicht weniger aufgehoben wird als durch die Lähmung, und die Störung für den Kranken sogar im Falle der Chorea eine empfindlichere zu sein pflegt.

Man wird sich die Frage stellen müssen, an welche Verhältnisse diese Gutartigkeit der choreatischen Parese anknüpft, wie dieselbe zu erklären ist.

Es ist klar, dass im Wesen der Athetose oder Chorea nichts enthalten ist, was sich nicht mit Aphasie, Epilepsie etc. vertrüge. Das Verhältniss der choreatischen Parese zu diesen Symptomen ist ja auch durchaus nicht das der Ausschliessung. Alle die Symptome, welche die choreatische Parese in der Regel vermeiden, treffen doch in einzelnen Fällen mit ihr zusammen; es gibt ja alle Uebergangsformen zwischen den choreatischen und den spastischen Paresen, bei welchen bald das eine, bald das andere der nicht zum Typus gehörigen Symptome die Annäherung hervorruft. Eine Erklärung, welche die Eigenthümlichkeiten der choreatischen Parese befriedigend auf Bekanntes zurückführt, müsste sich demnach hüten, sie auf Verhältnisse zu begründen, die von denen der spastischen Parese gründlich verschieden sind. Diese Erklärung müsste auch gestatten zu verstehen, warum das Ensemble des choreatischen Typus so oft und so leicht durch Symptome der spastischen Parese gestört werden kann. Ferner müsste sie verständlich machen, wie es kommt, dass eine spastische Parese im Stadium der Besserung so viel Aehnlichkeit mit einer choreatischen Parese zeigt.

Es muss nun zugestanden werden, dass wir eine solche gesicherte und befriedigende Erklärung für das Wesen der choreatischen Parese derzeit nicht besitzen. Der Erklärungsversuch von Freud und Rie stützt sich auf den einzig vorhandenen Sectionsbefund eines Falles von choreatischer Parese (Landouzy).

Es fand sich bei der Autopsie dieser Kranken ein einzelner verkalkter Herd im contralateralen Linsenkern, durch welchen dieses Ganglion nicht völlig zerstört war. Die beiden Autoren meinen nun, eine derartige Läsion erkläre einerseits das Fehlen von Convulsionen, Epilepsie, Aphasie, Intelligenzstörung, welche Symptome ja auf corticale Betheiligung gedeutet werden, andererseits die Art der Bewegungsstörung (Athetose), da eine Erkrankung des Linsenkerns keine anatomische Unterbrechung der motorischen Bahn mit sich bringt. Sie suchen also die Charaktere der choreatischen Paresen zu erklären durch die Annahme von Läsionen, welche subcortical localisirt sind und die motorische Bahn nur indirect schädigen können. Diese ganze Frage soll bei der Erörterung der diplegischen Chorea eingehender behandelt werden.

Die klinische Erscheinung der Spontanbewegungen ist in allen diesen Fällen dieselbe und kann daher, ohne Rücksicht darauf, ob es sich um Früh- oder Spätchorea handelt, beschrieben werden.

Die Mannigfaltigkeit der Bewegungsstörungen, die hier als Spontanbewegungen oder Spontanchorea zusammengefasst werden, ist sehr gross. Man thut am besten, Extreme aufzustellen und dazu zu sagen, dass die wirklich beobachteten Erscheinungen zumeist Uebergangs- und Mischformen dieser Typen entsprechen. Gowers und nach ihm Greidenberg haben versucht, die verschiedenen Formen der Spontanbewegung zu gruppiren und einzutheilen. Ich gebe das Greidenberg'sche Schema, das überdies die Contracturen umfasst, hier wieder:

- Contracturen
  - apoplektische
    - Krämpfe
      - klonische
      - tonische
      - intermittirende
    - Muskelrigidität.
  - Früh paralytische, passive, vorübergehende
  - Spät
    - beständige, fortwährende, fixirte,
    - veränderliche (latente)
- Zittern
  - reflectorisches — Clonus
  - essentielles
    - eigentliches Zittern (Tremor)
    - in Form der Paralysis agitans
    - in Form von disseminirter Sklerose
- Hemichorea
  - beständige
  - bei intendirten Bewegungen — Störung der Coordination (Hemiataxie)
- Athetose.

(Zittern und Hemichorea: Mischformen in verschiedenen Combinationen)

Es liegt indessen nicht im Plane dieser Abhandlung, auf die Symptomatik oder die Bedeutung all dieser Formen von Spontanbewegung einzugehen, zumal da dieses höchst ungenügend durchforschte Theilgebiet der Neuropathologie Beziehungen zeigt, die weit über die Infantile Cerebrallähmung hinausreichen.

Wichtig für unser Thema ist hingegen die Frage, wie sich Chorea und Athetose zu einander verhalten und worin deren Verschiedenheit zu suchen ist.

Die Athetose wurde, wie erwähnt, von Hammond zuerst beschrieben als ein unwillkürliches Muskelspiel, das keine Pausen lässt, an den Endgliedern der Extremitäten, Fingern und Zehen, seltener an den ganzen Händen und Füssen. Charcot, der die Zusammengehörigkeit der Athetose mit der Hemichorea (nebst Bernhardt) zuerst erkannte (was er in dem Satze ausdrückte, die Athetose sei nur eine klinische Varietät der Hemichorea), fügte die Bestimmung hinzu, dass die Athetosebewegungen langsamer Natur seien, und beobachtete an seinen Fällen von Athetose auch choreaähnliche Zuckungen der Gesichts- und Halsmuskeln.

Man kann sagen, dass keines dieser Merkmale der Athetose für alle Fälle, die man so heissen möchte, gut hält. Die typische, langsame und ununterbrochene Tentakelbewegung der Finger, die ihren Charakter durch den grossen Aufwand von Innervation, das Fortschreiten bis zu den extremsten Stellungen erhält, sieht man nicht so selten bei cerebraler Kinderlähmung; aber ausserdem beobachtet man ganz ähnliche Bewegungen 1. von weit rascherem Ablauf, 2. die nicht ruhelos sind, sondern sich von Zeit zu Zeit, oft nach regelmässigen Pausen, wiederholen. Nennt man diese auch Athetose, so erübrigt für den Inhalt dieses Namens wesentlich die Localisation am Endglied der Extremität. Auf diesen Charakter legen z. B. Freud und Rie das Hauptgewicht und möchten überhaupt in der Athetose weiter nichts sehen als eine „besondere Ausprägung der choreatischen Bewegungsstörung am Endglied der Extremität“. Man könne zwar für die Athetose anführen, dass sie nicht einfache Zuckungen, sondern complicirtere Bewegungsimpulse auslöst, allein mit der Möglichkeit solcher Complication hat es bald ein Ende, wenn man sich dem Rumpfansatz der Extremität nähert, während an der Hand solche Bewegungsformen leicht in grossem Reichthum zu erzeugen sind; und andererseits kann man auch an der gemeinen Chorea sehen, dass dieselbe sehr wohl complicirtere Bewegungen zu erzeugen im Stande ist. Sie berufen sich ferner darauf, dass selbst in Fällen typischer Athetose die etwaige Betheiligung des Gesichtes nur in der Form choreatischer Zuckungen stattfindet. Indess steht der Ansicht der beiden Autoren, welche Chorea und Athetose, strenge genommen, identificirt, entgegen, dass es neben Athetose der Hand auch unzweifelhaft Chorea der Hand giebt, dass das Vorkommen von Athetose am Rumpfglied der

Extremität nicht geleugnet werden kann, und dass sie selbst die Athetose für eine besondere Ausprägung der Chorea erklären müssen.

Noch ein anderes Merkmal ist der Athetose als wesentlich zugesprochen worden. Es ist dies der rhythmische Charakter im Gegensatz zu den wechselvollen und unerwarteten Bewegungen der Chorea. Seeligmüller legt mit Recht auf diesen Punkt das Hauptgewicht für die Begriffsbestimmung der Athetose. Aber auch hier wenden Freud und Rie ein, dass solche rhythmische Bewegungen keineswegs mit der Chorea unverträglich sind. Sie haben einen Fall unzweifelhafter *Hemichorea St. Viti* beobachtet, bei dem sich die Unruhe des Armes bloss in einer nach gleichmässigen Pausen auftretenden Hebung der Schulter äusserte, der jedesmal nach kurzem Intervall eine Wendung der Hand um fast 180° folgte. Es wird wohl dabei sein Bewenden finden, dass Chorea und Athetose als zwei wesensverschiedene Bewegungsstörungen aufzufassen sind, zwischen denen eine Reihe von Uebergangsformen eine ausgezeichnete Verbindung herstellt.

Dass der Unterschied zwischen Chorea und Athetose in der Localisation der zu vermuthenden Läsion begründet sei, wird durch mancherlei Momente unwahrscheinlich gemacht. Es soll später erörtert werden, inwieweit überhaupt die Erklärung der Spontanbewegungen topische Verhältnisse heranziehen darf; hier sei nur einiger Verhältnisse aus der Klinik der hemiplegischen Cerebrallähmung Erwähnung gethan. Es giebt Fälle, die man nicht anders beschreiben kann denn als Combination von Chorea und Athetose. Es gibt ferner Fälle, in denen eine Chorea abgelöst wird von einer Athetose oder umgekehrt. Letzteres fand in einem Falle von Leube statt; die Athetose schlug ziemlich plötzlich in Chorea um. Für die wahrscheinlich häufigere andere Verwandlung hat Goldstein ein Beispiel bei einem 17jährigen Mädchen beschrieben.

Martha L. hat im Juli 1879 eine mehrwöchentliche schwere Erkrankung überstanden, aus welcher sie mit rechtsseitiger Hemiplegie und Athetose hervorgieng. Im Februar 1878 bestand noch Hemiparese. Die Hand und der ganze Arm rechts sind in dauernder, ruheloser, heftiger Bewegung; sie zeigen das Bild der *Hemichorea posthemiplegica*. Ende März Besserung. Die Hemichorea ist geschwunden, und statt ihrer sind nur langsame und beständige Bewegungen der Finger übrig geblieben. Das ruhelose Spiel der Finger besteht in einer krampfhaften Flexion und Extension: die Hemichorea ist in die Hemiathetose übergegangen.

12. Trophische Störungen.

Die trophischen Störungen bei der hemiplegischen Cerebrallähmung der Kinder betreffen Knochen und Weichtheile des Schädels, Muskulatur, Knochen und Gelenke der Extremitäten.

Die unzweifelhaft vorhandenen Wechselbeziehungen des Wachsthums zwischen Gehirnpartien und darüberliegenden Schädeltheilen äusseren sich bei der hemiplegischen Cerebrallähmung in mehrfacher Weise.

Dieselben werden am stärksten sich dort ausbilden, wo es zu einem wirklichen Defect einer Gehirnpartie kommt (Porencephalie). Es scheint, dass die Betheiligung der Schädelknochen dabei eine zweifache ist; einerseits profitirt der Knochen local von dem Nachlass des Druckes, den das Gehirn gegen ihn ausgeübt hat, er verdickt sich (Schröder van der Kolk, Cotard) sehr häufig über der eingesunkenen Gehirnpartie, die innere Tafel erscheint aufgetrieben, das Stirnbein z. B. mit den Orbitalhöhlen nach Cotard's Ausdruck wie aufgeblasen. Andererseits nimmt der Schädel an der Wachsthumshemmung, welche die ganze Hirnhälfte befällt, seinen Antheil, erreicht auf der Seite der Gehirnläsion eine geringere Wölbung oder zeigt selbst entsprechend der verkümmerten Gehirnstelle eine Depression (Fälle dieser Art nicht selten, z. B. bei Audry die Fälle von Cruveilhier, Baud, Roger, Henoch). In einigen Fällen wurden selbst Spalten und Defecte im Knochen über der erkrankten Gehirnpartie gefunden (Breschet, Meschede, Rousseau, St. Germain, Frigario), doch lässt sich in mindestens drei dieser Fälle die Erkrankung auf Schädeltrauma zurückführen.

Alle diese Veränderungen sind inconstant; man darf sie nach Cotard nur erwarten bei Kindern, deren Erkrankung aus dem Intrauterinleben oder aus den ersten drei Lebensjahren stammt. Die constanteste unter ihnen ist die Verdickung der inneren Tafel des Knochens über der Läsionsstelle. Depressionen sind nicht so häufig als man erwarten sollte, ein Fall Gaudard's z. B. (Ll) zeigte keine Depression des Schädels trotz völligen Mangels der Gehirnsubstanz einer ganzen Hemisphäre.

Die räumlichen und Formverhältnisse des Schädels bei cerebraler Kinderlähmung von langem Bestande sind in einer ausführlichen Arbeit von Peterson und Fisher behandelt worden. Diese Autoren haben 20 Fälle untersucht, deren Krankheit congenital war oder aus den ersten drei Lebensjahren stammte und deren Lebensalter zur Zeit der Untersuchung durchschnittlich 27 Jahre betrug; nur einer war ein Knabe. Es waren, klinisch betrachtet, schwere Fälle, alle bis auf vier mit Epilepsie behaftet. Peterson und Fisher bestätigen nun an diesem Material die Häufigkeit leptocephaler und mikrocephaler Schädelform sowie das Vorkommen starker Schädelasymmetrie, Befunde, die Benedikt in seiner „Craniometrie und Cephalometrie“ mitgetheilt hat. Die Asymmetrie führen sie auf Abnahme des Schädelvolumens auf der erkrankten Seite zurück. Was den Schädelumfang betrifft, so fanden sie denselben in allen bis auf fünf Fällen unter dem normalen Durchschnitt und in zwei Fällen selbst unterhalb der Grenze der physiologischen Variation. Dasselbe gelte für das Schädel-

volumen, das ja empirisch aus dem Umfang berechnet wird. Mit Bezug auf die einzelnen Schädeldurchmesser fanden sie bei den 19 erwachsenen Kranken die Durchschnittswerthe der einzelnen Durchmesser sämmtlich unter der Norm, ferner in 14 Fällen irgend einen Durchmesser unterhalb der physiologischen Grenze. Dieser im Allgemeinen niedrigen Schädelentwicklung entsprach der Geisteszustand der Kranken, die sämmtlich in leichterem oder schwererem Grade schwachsinnig waren. Dagegen fanden Fisher und Peterson nur in zwei Fällen Verhältnisse, die — wie so häufig bei Idioten — an niedrigere Racen erinnern, z. B. gewölbten Gaumen, Gaumenspalten und Prognathie.

Die Gesichtshälfte der gelähmten Seite zeigt häufig einen gewissen Grad von Verschmälerung, von zarterer Ausführung, also eine leichte *Hemiatrophia facialis* die mit der bekannten progressiven, von einem Centrum, ausgehenden Affection desselben Namens nichts gemein hat. Das Auge (d. h. Orbita und Lidspalte) erscheint kleiner, die Wangenwölbung weniger vorspringend u. dgl. Die Verkleinerung des Gesichtes auf der Seite der Lähmung war bereits Gaudard bekannt. Er citirt vier Fälle, in denen diese Veränderung besonders deutlich war (von Turner, Bourneville, Jul. Simon und einen selbst beobachteten).

Constanter und wichtiger für die Kranken sind die Ernährungsstörungen der Knochen und Muskeln an den gelähmten Extremitäten, die man gewiss unpassender Weise als „Atrophie“ bezeichnet.

Rosenberg hat den Fortschritt angebahnt, die trophische Störung bei der hemiplegischen Cerebrallähmung zu sondern in: 1. die eigentliche Atrophie, welche sich an den Eintritt der Lähmung anschliesst und die Muskeln betrifft, und 2. die Wachsthumshemmung, welche viele Jahre später nachkommt und eine Verkümmerung des Knochengerüstes der Extremitäten ergiebt.

Die eigentliche (Muskel-)Atrophie bei der hemiplegischen Cerebrallähmung kann nicht als Atrophie in Folge von Inactivität gedeutet werden. Förster hat diese Auffassung zuerst bestritten und die klinische Selbstständigkeit des Symptoms der Atrophie bei der hemiplegischen Cerebrallähmung vertreten, weil er 1. dieselbe auch eintreten sah, wo die Extremitäten fast ununterbrochen weiter gebraucht wurden; 2. weil die Veränderung der Muskeln zu rasch (einige Wochen nach Eintritt der Lähmung) beginnt und weiterhin stationär bleibt; 3. weil auch Verkürzungen der Knochen dabei beobachtet werden. Die von Förster gegebene Charakteristik der Atrophie bei cerebraler Lähmung (rascher Eintritt, mässiger Grad, baldiger Stillstand) würde, wenn sie als allgemein giltig anzuerkennen wäre, eine interessante Parallele zu der von Charcot und Babinski gekennzeichneten hysterischen Atrophie ergeben.

Was die etwaigen Beziehungen der Atrophie zu anderen Factoren des Krankheitsbildes betrifft, so ist zu erwähnen, dass mehrere Autoren aussagen, die Atrophie falle um so erheblicher aus, je frühzeitiger das Kind erkrankt sei, so Wuillamier und Féré. Dagegen schlossen Freud und Rie aus ihrem eigenen Material (35 Fälle), dass die Atrophie unabhängig sei vom Zeitpunkt der Erkrankung wie von der Dauer derselben. Sie vermissten Atrophie in ihren congenitalen Fällen und bei Fällen längeren Bestandes und trafen sie anderemale nach relativ kurzer Zeit bei sicherlich acquirirten Hemiplegien. Sie verneinen ferner eine constante Beziehung der Atrophie zur Schwere oder zur klinischen Form, da sie dieses Symptom auch bei choreatischen Paresen und bei einigen sehr leichten spastischen Paresen fanden, wenngleich auch sie zugeben, dass Atrophie am häufigsten im Bilde der schweren spastischen Paresen angetroffen werde.

Die Forderung Förster's und Freud-Rie's, die Atrophie der hemiplegischen Cerebrallähmung als einen selbstständigen, von den anderen Einzelsymptomen unabhängigen Ausdruck der Gehirnläsion anzusehen, findet eine Stütze in den Arbeiten von Quincke, Borgherini, Darkschewitsch, Eisenlohr u. A., welche uns die frühzeitige Muskelatrophie bei cerebralen Lähmungen Erwachsener kennengelernt haben.

Die elektrischen Reactionen der Muskeln auf der Seite der Lähmung sollen nach übereinstimmenden Angaben der Autoren bei der hemiplegischen Cerebrallähmung keine Veränderung zeigen, was bekanntlich ein differential-diagnostisches Moment gegen die Spinallähmung ergibt. Indess muss man sich hierbei erinnern, dass Eisenlohr bei cerebralen Erkrankungen Erwachsener sehr erhebliche qualitative Veränderungen im elektrischen Verhalten der gelähmten Muskeln gefunden hat. Es besteht ein Verdacht, dass nach langjährigem Bestande der Lähmung bei der hemiplegischen Cerebrallähmung selbst schwere degenerative Muskelveränderungen nicht ausgeschlossen sind, und es fehlt an Untersuchungen, welche hierüber Aufschluss gäben.

Trophische Veränderungen am Rumpf, an Drüsengebilden u. s. w. sind bei der hemiplegischen Cerebrallähmung nicht sehr auffällig, scheinen aber häufig zur Beobachtung zu kommen. So stellt bereits Gaudard der Lehre von der Inactivitätsatrophie entgegen, dass auch die Muskeln des Kopfes und Rumpfes von dieser Atrophie befallen werden, und dass er in drei Fällen eine Verkleinerung der Brustdrüse auf der gelähmten Seite sah.

Eine auffällige Differenz in der Entwicklung der Mammae theilt auch Wallenberg von seinem Falle II mit.

Im Gegensatz hiezu beschreibt Leblais einen Fall von Vergrösserung der Mamma der kranken Seite, welche vom 15. Jahr an noch zunahm.

In einem Falle fand Wuillamier das Auge, in einem anderen das Ohr, endlich einmal den Testikel der kranken Seite kleiner.

Den trophischen Verhältnissen der Sexualorgane bei den hemiplegischen Kindern hat unlängst Leblais auf Anregung Bourneville's besondere Aufmerksamkeit zugewendet. Er berichtet, dass Missbildungen der Genitalien sich hier nicht häufiger finden als bei normalen Kindern, wohl aber besonders häufiger eine über die physiologische Differenz hinausgehende Verkleinerung des Hodens der gelähmten Seite (7 unter 29 Fällen), seltener auch das Gegentheil.

Die Pubertätsentwicklung der Kinder mit hemiplegischer Cerebrallähmung soll nach Leblais weder zeitlich, noch in anderen Beziehungen von der normaler Kinder abweichen.

Im Anschlusse mag einzelner Angaben über trophische Störung von Hautgebilden, einzelner Muskeln und über vasomotorische Veränderungen Erwähnung geschehen.

Sachs und Peterson fanden einmal Atrophie des Thenars der gelähmten Seite.

Hadden sah bei einem Falle von hauptsächlich diplegischem Charakter Verkümmerung der Finger, besonders der Endphalangen, und Verbildung der Nägel an einer Hand.

Leblais macht darauf aufmerksam, dass auch die Entwicklung der Pubertätsbehaarung bei den hemiplegischen Kindern häufig Besonderheiten aufweist. Am häufigsten ist die Behaarung der kranken Seite schwächer, in selteneren Fällen erscheint dagegen diese Seite stärker behaart, oder aber es finden sich auffällige Asymmetrien der Haarentwicklung, bei denen die eine Körperregion der gelähmten oder eine andere der gesunden Seite bevorzugt erscheint. In keinem Falle betraf die Asymmetrie Kopfhaar und Augenbrauen. Bei einer Kranken der Iconographie de la Salpêtrière wurde bemerkt, dass das Kopfhaar der nicht gelähmten Seite im Ergrauen voraneilte.

In zwei Fällen der Iconographie de la Salpêtrière konnte Bourneville feststellen, dass zu einer gewissen Zeit das gelähmte Bein (respective Arm und Bein) der Sitz einer Reihe von Hautabscessen war, während am übrigen Körper nicht ein einziger Abscess sich entwickelte. Auch Delhomme theilt einen analogen Fall mit.

Gibotteau erwähnt in seiner Beobachtung VIII einer Pseudo-(Fett-)Hypertrophie an den gelähmten Extremitäten die bereits dem scharfsichtigen Cazauvielh bekannt war. (Solche Fetthypertrophie, welche für den Anblick die vorhandene Muskelatrophie compensirt, ist bekanntlich nach Poliomyelitis weit häufiger.)

Remak beschreibt bei einem 12jährigen Kranken (*Lues hereditaria*) eine habituelle Luxation des Schultergelenkes am spastisch gelähmten Arm.

Féré gibt in seinem grossen Werke über die Epilepsie an, dass die Entwicklungsstörungen um so erheblicher ausfallen, je frühzeitiger das Kind erkrankt ist. Er hat diesen Atrophien besondere Aufmerksamkeit geschenkt. „Bei einer Anzahl von Kranken überzeugt man sich leicht, dass die Verkleinerung des transversalen Beckenhalbmessers bis zu 2 *cm* betragen kann. Dasselbe gilt für den Halbumfang des Thorax . . . . Das Gesicht ist ganz gewöhnlich an der Hemiatrophie mitbetheiligt und mehr oder weniger asymmetrisch. Ausserdem bestehen sehr bemerkenswerthe vasculäre Störungen. Die Extremitäten der gelähmten Seite zeigen blaurothe Hautfärbung, ihre Temperatur ist regelmässig herabgesetzt. Wie man mit dem Oberflächenthermometer constatiren kann, beträgt diese Differenz an der Hand nicht selten zwei Grade, in der Achselhöhle pflegt der Unterschied geringer zu sein. Ausserdem ist die Erhebung der sphygmographischen Curve, wie bereits Lorain für die Hemiplegie der Erwachsenen gezeigt hat, auf der gelähmten Seite verringert. Mit Hilfe des Bloch'schen Sphygmometers kann man zeigen, dass das zur Unterdrückung des Pulses erforderliche Gewicht dort selbst um 200 *g* niedriger sein kann . . . . An der Haut bemerkt man geringere Entwicklung oder schwächere Pigmentirung der Haare, mitunter langsamere Wundheilung.“

Die Temperaturherabsetzung und blaurothe Verfärbung der gelähmten Endglieder wird von den meisten Autoren erwähnt; diese Erscheinungen erreichen meist nicht den Grad, den man bei der spinalen Kinderlähmung zu sehen gewohnt ist.

Während die Muskelatrophie von einem gewissen Zeitraume an stationär zu bleiben scheint (Förster), stellt sich mit den Jahren eine Differenz im Wachsthum zu Ungunsten der gelähmten Extremitäten ein, in deren Folge letztere endlich kürzer und dünner als die nicht gelähmten Glieder gefunden werden. Die oberflächlichste Untersuchung lehrt, dass diese relative Verkümmerung den Knochenapparat betrifft, dessen Bestandtheile in allen Dimensionen zurückbleiben, und zwar kann diese Wachsthumshemmung eine gleichmässige sein oder sich an einzelnen Abschnitten (in einem Falle von Gaudard nur am Vorderarme) besonders ausprägen. Sie erreicht selten so hohe Grade wie bei der Spinallähmung, indess sind Fälle von Längendifferenz des Armes bis zu 6 *cm*, und Verschmälerung des Vorderarmes von 3—5 *cm* wiederholt beschrieben worden (Bourneville). Mässige Unterschiede von 1—1·5 *cm* sind allerdings viel häufiger zu beobachten.

Bereits Wuillamier wusste, dass die Wachsthumshemmung von den Extremitäten auf den Rumpf übergreifen und eine allgemein halb-

seitige werden kann. Die Sammlung Bourneville's in Bicêtre besitzt nach Mittheilung Leblais' 16 Skelette von hemiplegischen Kindern, an denen die Verkümmerung sämmtliche Knochen der kranken Seite betrifft, die des Oberkörpers in höherem Grade.

Féré hat später (1896) die Einzelheiten der hemiplegischen Wachsthumsstörung an den Extremitätenknochen genauer studirt. Er bestätigt, dass die Verkümmerung an den einzelnen Segmenten eine ungleichmässige sein kann, so dass der Grad der Schädigung an jedem Gebiete sich als unabhängig vom Zustand eines anderen erweist. Sodann theilt er folgende durchschnittliche Verhältnisszahlen für das Zurückbleiben der Knochen auf der gelähmten Seite mit:

Für die Länge:		der gesunden Seite.	Für den Umfang:	
Oberarm	95·21%		Oberarm	83·43%
Unterarm	94·38%		Unterarm	88·29—87·33%
Oberschenkel	97·82%		Oberschenkel	90·07%
Unterschenkel	96·30%		Unterschenkel	92·17%
Hand	97·03%		Transversaler Durchmesser	89·70%
Im Längenwachsthum werden also die Knochen der oberen Extremität mehr geschädigt als die der unteren, und jedesmal der distale Abschnitt stärker als der centrale.			Im Querumfang ist das centrale Segment stärker beeinträchtigt als das distale.	
Die Hand bleibt in ihrem Querdurchmesser weit stärker zurück als in der Längenentwicklung.				

Ueber die Art und Weise, wie die Wachsthumshemmung sich zeitlich bemerkbar macht, ist noch wenig bekannt.

Rosenberg vermuthet, dass ihre Symptome sich zwischen 10 und 13 Jahren zur Zeit der Pubertätsvorbereitung fast plötzlich bemerkbar machen; P. Marie deutet auf das Alter bei der Erkrankung als den ausschlaggebenden Factor hin. Je frühzeitiger ein Kind an der hemiplegischen Cerebrallähmung erkrankt ist, desto grösser werde sich die Wahrscheinlichkeit für ein auffälliges Zurückbleiben der gelähmten Glieder ergeben.

Die Wachsthumshemmung gewinnt nun ein besonderes klinisches Interesse dadurch, dass sie in vereinzelten Fällen in den Vordergrund des klinischen Bildes tritt, während Lähmung und Contractur bis auf Spuren reducirt sind. Wie Rosenberg es ausdrückt: „Die Wachsthumshemmung tritt sozusagen mit Ueberspringung ihrer Vorbedingungen primär an einer Extremität auf, welche früher nicht gelähmt war, also auch keinen in kurzer Zeit erfolgten activen Muskelschwund gezeigt hat. Der Symptomcomplex reducirt sich dann darauf, dass die Entwicklung der

Extremität zur Zeit des gesteigerten Wachsthums ausbleibt oder geringfügiger als auf der anderen Seite ausfällt. Dabei ist natürlich erforderlich, dass andere klinische Zeichen aufgefunden werden, welche die Zugehörigkeit solcher Fälle zur hemiplegischen Cerebrallähmung verbürgen."

Die ersten Beobachtungen dieser Art scheinen von Freud und Rie gemacht worden zu sein, welche Autoren auch nicht versäumen, ihre These von der klinischen Selbstständigkeit des Symptoms „Atrophie" durch sie zu stützen. Der Fall, den Freud und Rie als Muster beschreiben, betrifft einen 14jährigen Knaben mit sehr schlechter Muskelentwicklung, bei dem eine Muskelverkümmerung der linken Seite selbst grober Beobachtung auffiel. Die Differenz, deren Bedeutung durch die allgemeine Magerkeit gehoben wurde, betrug am Vorderarm 1 *cm*, um die Wade $1^1/_2$ *cm*, um den Oberschenkel 2 *cm*. Erst bei sorgfältigen Untersuchungen ergaben sich Ausprägungen einer halbseitigen Parese, wie sie als letzte Spur oder als erste Andeutung von Hemiplegie gefunden werden könnten. „Die Finger werden links ungeschickter bewegt, die Dorsalflexion macht Schwierigkeiten, die Zehen des linken Fusses können kaum gerührt werden, das linke Bein ermüdet leicht beim Gehen, es kann allein die Körperlast nicht tragen."

Der Knabe war nicht epileptisch, aus der Anamnese ergab sich ein Verdacht, dass er einmal im Verlaufe einer Darmkrankheit von Convulsionen befallen worden sei.

Dieselben Autoren erwähnen noch einen von Muhr sehr genau anatomisch, aber leider ungenügend klinisch beschriebenen Fall. Dieser interessante Kranke, der aus einer schwer belasteten Familie stammte und sein Leben in einer Irrenanstalt beschloss, war von Jugend an körperlich unbeholfen. „Als Kind trat die Hemmung in der Entwicklung einer Körperhälfte selbst für Laien sinnfällig zu Tage. Später besserte sich dies, und es bildete sich eine schlanke und hagere, etwas vorgeneigte Gestalt aus .... Er war Linkshändler von Kindesbeinen auf, hat mit der linken Hand Billard gespielt. Er hat eine verkümmerte rechte Seite gehabt. Der rechte Fuss war kürzer und mager, die rechte Hand kleiner und unbrauchbar." Es scheint sich auch hier um einen Fall gehandelt zu haben, bei dem die trophischen Veränderungen die Bewegungsstörung überwogen. Die Section ergab bei diesem Kranken eine Verkümmerung aller Theile der linken Gehirnhälfte und eine abnorme Kleinheit der linken Carotis, welche Muhr für die Ursache der ganzen Wachsthumshemmung ansieht. Interessant ist, dass „auch ein Bruder dieses Kranken die rechte Unterextremität weniger gut gebrauchen konnte. Einer der Söhne dieses Bruders hat die rechte Oberextremität bedeutend schmächtiger, die rechte Hand in der *linea metacarpophalangea* um 1·5 *cm* schmäler als die linke, ist Linkshändler, will die rechte Hand nicht gebrauchen."

Ein erhöhtes Interesse gewinnt das fast isolirte Vorkommen der halbseitigen Wachsthumshemmung durch Mittheilungen von Erlenmeyer, der dies Symptom bei sechs Kindern von 12—16 Jahren, die an Jackson'scher Epilepsie litten, beobachten konnte. „Dieselben Extremitäten, die von den Convulsionen befallen wurden, waren in ihren Grössenverhältnissen kleiner als die der anderen Körperseite.“ Die Armverkürzungen erreichten 3 *cm*, die Beinverkürzungen 2 *cm*, die Differenzen im Umfange betrugen am Oberarm *in maximo* 2·5 *cm*, am Oberschenkel 3 *cm*. Die Motilität dieser verkürzten und verdünnten Extremitäten war normal; weder Parese, noch spastisches Verhalten, noch Abänderung der elektrischen Reactionen. Eine Beeinträchtigung des Localisationsgefühles, des Drucksinnes und des Bewusstseins von der Lage der Glieder war unverkennbar. Einer der Kranken hatte Facialparese auf der verkümmerten Seite, ein anderer leichte halbseitige Gesichts- und Zungenatrophie und Ptosis. Die Anamnese ergab bei Allen, dass sie seit einer fieberhaften Erkrankung in den ersten Lebensjahren an halbseitigen Krämpfen litten.

Erlenmeyer vermuthet in diesen Fällen eine Verkümmerung der zugehörigen Rindencentren (Porencephalie oder einen gewissen Grad von Atrophie). Er subsummirt seine Beobachtungen, wenn auch nicht ohne Zaudern, der sogenannten cerebralen Kinderlähmung, welche Einreihung sicherlich durch die Anlehnung an die Fälle von Freud-Rie und Rosenberg erleichtert wird. Bedeutsam ist, dass er bei drei von diesen sechs Fällen feststellen konnte, dass der Vater vor der Ehe Syphilis gehabt und dass die Kinder selbst bei der Geburt oder in den ersten Lebensjahren Zeichen von congenitaler Syphilis geboten hatten. Seine hieraus gezogenen Schlüsse über die Rolle der Syphilis in der Aetiologie der infantilen Cerebrallähmung sind bereits S. 52 gewürdigt worden.

Kurze Zeit nachher beschrieb Rosenberg einen Fall, der die Erwartung wecken darf, dass die Combination von halbseitiger Epilepsie und Wachsthumshemmung in weit bunteren Bildern vorkommen dürfte, als die Gleichförmigkeit der Fälle Erlenmeyer's erwarten lässt. Er sah einen 14jährigen Knaben, der mit sechs Wochen Fraisen gehabt hatte und erst seit einem Jahre an halbseitigen Krämpfen litt. Dieser Kranke zeigte eine rechtsseitige Facialisparese, Unruhe und spastische Mimik im Gesichte, die allerleichteste Form einer Parese des rechten Armes, während er doch sich der rechten Hand zum Schreiben bedienen konnte, eine geringe Abnahme dieses Armes an Umfang und dabei eine sehr deutliche gleichmässige Verkleinerung der rechten Hand in allen Dimensionen. Der Unterschied in der Handlänge betrug $^1/_2$ *cm*. Das rechte Bein war frei von jeder Störung.

Rosenberg macht mit Recht darauf aufmerksam, dass alle diese Beobachtungen an Kindern über 12 Jahren gemacht worden sind.

Die Erklärung solcher trophischer Störungen in Folge von cerebraler Erkrankung bei völligem Mangel oder nur spurweiser Entwicklung von Lähmungserscheinungen ist noch nicht gegeben worden. Die Annahme von „trophischen Centren“ in der Hirnrinde hat wohl nur den Werth einer vorurtheilsvollen Umschreibung der Thatsache.

Brissaud, der diese trophischen Centren gleichfalls bestreitet und die bemerkenswerthen Funde von Leonowa an Anencephalen zu Gunsten der trophischen Unabhängigkeit der Körperperipherie vom Grosshirn verwerthet, hat diesen Anlass benützt (1895), um wiederum den Functionsausfall als die Ursache der Wachsthumshemmungen bei hemiplegischer Cerebrallähmung geltend zu machen. Wenn dem schon die früher erwähnten Argumente Förster's entgegenstehen, so macht der Hinweis auf die zuletzt beschriebenen Fälle von Erlenmeyer und Rosenberg (Hemiatrophie ohne Lähmung, also ohne Functionsausfall) Brissaud's Ansicht völlig unannehmbar. Die einander entgegenstehenden Thatsachen dürften wohl derart mit einander vereinbart werden, dass dem Grosshirn ein trophischer Einfluss auf die Peripherie ursprünglich bei der ersten Anlage nicht zusteht, dass ein solcher aber späterhin auf einem Umweg vom Grosshirn erworben wird (etwa durch Vermittlung der dem Wachsthum vorstehenden, vom Grosshirn mitinnervirten, paarigen Drüsenorgane).

Für das interessante Symptom der Hypertrophie lässt sich nicht in Abrede stellen, dass es eine innige Beziehung zur Heftigkeit der Spontanbewegungen (Athetose) erkennen lässt. Es ist bei der cerebralen Kinderlähmung überhaupt nur gefunden worden, wo Athetose von grosser Intensität bestand, so im Fall XXXV von Gaudard, bei der Beobachtung Rob. Krüger's und in einem zweiten Falle von Bernhardt, in einem Falle von Oulmont sowie in mehreren Fällen von Gowers. Im ersten Falle Bernhardt's begleitete die Hypertrophie eine primäre Athetose (choreatische Parese), in den anderen eine Spätchorea (posthemiplegische Athetose). Bereits Hammond, dessen erste Beobachtungen Erwachsene betrafen, führt Hypertrophie als ständige Complication der Athetose auf. In der zweiten Beobachtung Bernhardt's betraf die Hypertrophie nur die Unterextremität, an der die Spontanbewegungen weit heftiger waren als am Arme; im Fall XXI von Oulmont war nur der Arm hypertrophisch, das Bein atrophisch; dem entsprechend bestand Athetose nur am Arme und nicht am Beine.

Eine interessante Combination lehrt ein Fall von Scheiber kennen; hier bestand bei einer Hemiplegie Wachsthumshemmung der ganzen linken Körperhälfte, daneben aber Hypertrophie der Muskeln des linken Armes.

Oulmont stellt sich die Bedingungen für das Zustandekommen der Atrophie oder Hypertrophie folgendermassen vor: „Wenn die Lähmung geringfügig oder kurzdauernd war, dann bleibt die Ernährung der Muskeln intact. Kommt es darauf zur Entwicklung einer Athetose, so hypertrophirt die Muskulatur in Folge ihrer Ueberleistung. Bei einer intensiven und lange bestehenden Lähmung kommt es in Folge der Unthätigkeit zur Atrophie; entwickelt sich dann nach so intensiver Lähmung Athetose, so kann auch diese die Atrophie nicht mehr rückgängig machen."

So einfach scheint die Sache nicht zu liegen. Wenn Oulmont's Aufstellungen berechtigt wären, dürfte die Hypertrophie in keinem einigermassen intensiven Falle von choreatischer Parese fehlen; sie ist aber auch bei der choreatischen Parese ein seltenes Vorkommniss, Sachs ist ihr überhaupt bei der hemiplegischen Cerebrallähmung niemals begegnet. Andererseits gibt es auch Atrophie bei rein choreatischen Paresen. Es scheint also richtiger anzunehmen, dass die Ernährungsveränderung, in welchem Sinne immer sie sich geltend macht, ein von den anderen unabhängiges Symptom der Gehirnläsion darstellt.

13. Epilepsie.

Epilepsie, d. h. Neigung zu wiederkehrenden epileptiformen Anfällen, gehört zu den auffälligsten und bedeutsamsten Erscheinungen, aus denen sich das klinische Bild der hemiplegischen Cerebrallähmung zusammensetzt. Nicht minder ergeben sich aus dem Vorkommen der Epilepsie unter den klinischen Bedingungen der cerebralen Kinderlähmung Beiträge zum Verständniss der noch als „Neurose" bezeichneten Affection, welche nach verschiedenen Richtungen Würdigung verdienen. (Vgl. unten Abschnitt VIII.)

Es ist schwierig, festzustellen, in welcher Häufigkeit Epilepsie die hemiplegische Cerebrallähmung complicirt, weil ein sicheres Urtheil hierüber die Beobachtung der Krankheitsfälle über sehr lange Zeiträume voraussetzt. Der Ausbruch der Epilepsie ist nämlich durch keine zeitliche Regel an den Eintritt oder Verlauf der Lähmung geknüpft und kann sich um viele Jahre, selbst Jahrzehnte gegen letzteren verspäten. Könnte man eine Anzahl von Kindern mit halbseitiger Cerebrallähmung von Jahr zu Jahr verfolgen, so würde man wahrscheinlich finden, dass die Anzahl der epileptischen unter ihnen stetig zunimmt. Man darf aus diesem Benehmen der posthemiplegischen Epilepsie den Schluss ziehen, dass sie kein der Lähmung subordinirtes Symptom darstellt, sondern wohl eher eine ihr gleichwerthige Folge des nämlichen Krankheitsprocesses.

Die Angaben der Autoren über die Häufigkeit der Epilepsie bei der hemiplegischen Cerebrallähmung zeigt sich auch abhängig von Zufälligkeiten des klinischen Materiales. Wer vorwiegend frische Fälle, also Kinder in zartem Alter, beobachtet hat, wird die Epilepsie minder häufig

finden, als wer die Affection in Asylen und Siechenhäusern studirt. Dafür wird der Letztere in Gefahr kommen, die Häufigkeit der Epilepsie zu überschätzen, weil gerade die Krampfanfälle die Aufnahme in solche Anstalten zu begründen pflegen.

Gowers z. B. giebt an, dass wenigstens zwei Drittel der Fälle von hemiplegischer Cerebrallähmung epileptisch werden.

Sachs meint wie Bernhardt, die Anzahl der Epileptiker betrage bei der halbseitigen Cerebrallähmung 50%.

Osler hat 35mal Epilepsie unter 120 Fällen (26%).

Gaudard hat 11mal Epilepsie unter 80 Fällen (13·7%).

Wallenberg hat 66mal Epilepsie unter 160 Fällen (40%).

Lovett, dem der Zufall oder die Bedingungen, unter denen er beobachtete, ungewöhnlich schwere Fälle zuführten, hatte unter 26 Fällen nur einen nichtepileptischen.

Gibotteau dagegen, der eine grössere Reihe von leichteren Formen sah, meint, dass die Häufigkeit der Epilepsie überschätzt werde, und dass relativ viele Kinder von dieser schrecklichen Folgekrankheit verschont bleiben.

Die zeitlichen Beziehungen der Epilepsie zur halbseitigen Lähmung sind, wie erwähnt, keineswegs geregelt, sondern sehr wechselnder und mannigfaltiger Art. Wuillamier, ein Schüler Bourneville's, dessen Arbeit über die Epilepsie bei cerebraler Kinderlähmung wesentlich auf Bourneville's Erfahrungen ruht, unterscheidet im Verlaufe des klinischen Bildes, welches solche Fälle ergeben, drei Perioden: 1. die der initialen Convulsionen, 2. die der Lähmung und 3. die der Epilepsie.

Man kann nämlich nichts dagegen einwenden, wenn die Convulsionen, unter denen so häufig die Lähmung eintritt, in Beziehung zur späteren Epilepsie gebracht werden, wiewohl die Beantwortung der Frage noch aussteht, ob Epilepsie sich auch in solchen Fällen nachträglich einstellen kann, denen Convulsionen im Initialstadium gefehlt haben.

Die Periode der Epilepsie kann nun nach Wuillamier entweder direct mit der der Lähmung zusammenfliessen, oder sie kann durch einen kürzeren oder längeren Zeitraum von letzterer getrennt bleiben. Das heisst, der erste epileptische (Schwindel- oder) Krampfanfall kann noch während der Zeit der intensivsten Lähmung auftreten, im unmittelbaren Anschluss an die initialen Convulsionen, oder es kommt eine krampffreie Pause von sehr wechselnder Dauer, nach deren Ablauf die eigentliche Epilepsie einsetzt. Diese Pause kann Wochen oder kann Jahrzehnte betragen; die Ungewissheit über deren Dauer ist es, welche die Prognose eines jeden spastischen Falles von cerebraler Kinderlähmung trübt. Am häufigsten findet man aber (nach anderen Autoren), dass die krampffreie Zeit 1 bis 2 Jahre beträgt.

Aus Wuillamier's Fällen geht hervor, dass mitunter die an die Lähmung sich anschliessende Epilepsie nach einiger Zeit erlischt und erst Jahre nachher aufwacht, oder dass eine Reihe von Jahren nachher bloss sogenannte „Etats de mal“, epileptische Anfallsreihen, in sehr grossen Zwischenräumen beobachtet werden. Gelegentlich wird das Intervall zwischen den Initialconvulsionen und den als Epilepsie wiederkehrenden Anfällen so gross, dass man geneigt sein könnte, den Zusammenhang zwischen beiden in Zweifel zu ziehen. So findet man in einem Aufsatze Fisher's zwei Fälle, in denen die Epilepsie erst 13 Jahre nach der Lähmung auftrat, und einen Fall (XXVII), in dem die Convulsionen im Alter von zwei Jahren nach Masern zuerst sich zeigten, aber erst mit 27 Jahren wiederkamen, und von da an eine Zunahme ihrer Häufigkeit erkennen liessen.

Ein besonderes Interesse beanspruchen jene nicht gerade seltenen Fälle (Osler, Eulenburg u. A.), in denen die Zeitfolge der beiden Symptome umgekehrt ist, also die epileptischen Anfälle (oft um Jahre) der Lähmung vorhergehen. Die Affection wird in solchem Falle zuerst für genuine Epilepsie gehalten, bis eines Tages ein Krampfanfall eine halbseitige Lähmung mit sich bringt, die sogleich dauerhaft oder zunächst des Rückganges fähig sein kann. Manche Autoren haben sich durch derartige Vorkommnisse bestimmen lassen, den epileptischen Anfall für die Ursache der Lähmung zu halten und somit die Epilepsie unter die Aetiologie der hemiplegischen Cerebrallähmung aufzunehmen; allein Freud und Rie haben unter lebhaftem Einspruch gegen solche Herleitung der Lähmung eine andere Erklärung für die Verspätung der Hemiplegie gegeben und dieser „prähemiplegischen“ Epilepsie den Rang einer blossen Variante unter den hier möglichen zeitlichen Beziehungen zugewiesen.

Es ist kein Zweifel darüber möglich, dass im klinischen Bilde der hemiplegischen Cerebrallähmung die Epilepsie nicht der Schwere oder Ausbildung der Lähmung parallel läuft; vielmehr entstehen durch die Combination von Epilepsie mit rudimentären Formen von Hemiplegie häufig diagnostisch wie theoretisch bedeutsame Bilder, die auch von mehreren Seiten (Sachs, Rosenberg) gewürdigt worden sind. Freud und Rie machen noch darauf aufmerksam, dass mit Aphasie complicirte Hemiplegien in der Regel der Epilepsie nicht entbehren.

In einzelnen Fällen von hemiplegischer Cerebrallähmung (z. B. Beobachtung III der Iconographie de la Salpêtrière) begegnet man der Angabe, dass die seit Jahren hemiplegische Kranke in Folge eines Schreckens epileptisch wurde. Man hat kein Recht, diesen in der Anamnese auch der genuinen Epilepsie so häufig wiederkehrenden Zusammenhang abzuweisen. Man kann sich etwa vorstellen, dass der Schreck (psychisches Trauma überhaupt) an dem durch den Krankheitsprocess der hemiplegischen

Cerebrallähmung disponirten Gehirn den epileptischen Anfall provocirt hat, der sonst spontan erst später hervorgebrochen wäre, dass also der Schreck die Latenzperiode der Epilepsie verkürzt.

Es fragt sich, ob die Epilepsie, welche so häufig früher oder später zur Kinderhemiplegie hinzutritt, in ihrem Verlaufe oder in der Ausprägung ihrer Anfälle Unterschiede gegen die genuine Epilepsie erkennen lässt. Dies wird von den massgebenden Beobachtern bejaht, allerdings mit der Einschränkung, dass solche Unterschiede hauptsächlich die ersten Jahre des Stadiums der Epilepsie betreffen. Wallenberg hat für diese Unterschiede einen treffenden Ausdruck gefunden, indem er sagt, die Epilepsie der Kinderlähmung zeichne sich hauptsächlich durch ihre langsame Entwicklung aus. Wuillamier schildert sie nun folgendermassen im Detail:

Die epileptischen Anfälle nach Kinderlähmung sind selten so vollständig und so brutal wie die der gemeinen Epilepsie. Aura-Sensationen gehen fast constant dem Anfalle vorher, so dass die Kranken Zeit haben, sich auf denselben vorzubereiten und weniger Gefahr laufen, sich in demselben zu beschädigen. Der plötzliche Fall ist seltener; wenn die Kranken hinstürzen, geschieht es nur auf die gelähmte Seite. Daher trifft man bei diesen Kranken auch weit seltener Narben von schweren Verletzungen; wenn aber solche gefunden werden, dann immer an den gelähmten Extremitäten. Der initiale Schrei fehlt zumeist, Zungenbiss und unwillkürliche Entleerung immer, blutiger Schaum ist selten. Der Stertor fehlt oder ist sehr kurz; der Anfall hat sehr häufig plötzlich ein Ende, ohne dass den motorischen Erscheinungen Coma oder Delirien folgen.

Die psychischen Symptome der Epilepsie treten in den hier gemeinten Fällen merklich zurück. Unvollständige und rein halbseitige Anfälle verlaufen ohne Bewusstseinsverlust; das Coma nach dem Anfall fällt, wie schon erwähnt, meist aus. Absencen und andere psychische Aequivalente des Anfalles werden nicht beobachtet.

Ein anderer Unterschied, der aber, wie Marie und Sachs hervorheben, minder häufig angetroffen wird, als man erwarten sollte, ist durch die Annäherung der Anfälle an den Typus der Jackson'schen Epilepsie gegeben. Die Halbseitigkeit des Processes findet oft auch ihren Ausdruck in den epileptischen Anfällen. Dieselben sind entweder — bei einigen Kranken — immer nur halbseitiger Art, dann auch häufig abgekürzt, bestehen z. B. bloss in tonischem Krampf beider gelähmten Extremitäten. Häufiger ist es, dass sich diese Zuckungen verallgemeinern; aber auch dann ist es unverkennbar, dass die gelähmte Seite stärker betroffen ist. Die Contractur tritt auf dieser Seite früher auf, sie prägt sich hier so stark aus, dass Kopf und Rumpf nach der kranken Seite geneigt werden, und hält hier auch länger an.

Féré schränkt diese Summe von unterscheidenden Merkmalen nur wenig ein. Er behauptet z. B., dass Aufregungszustände und andere psychische Aequivalente auch bei der Epilepsie der cerebralen Kinderlähmung vorkommen können. In seiner Darstellung fällt das Hauptgewicht mehr auf das allen Epilepsien Gemeinsame. So berichtet er, dass auch die Epilepsie der Hemiplegiker zu einem État de mal (Reihenanfall) mit Temperatursteigerung bis 42° C. und zum Tode führen könne.

Die Identität der posthemiplegischen Epilepsie bei der hemiplegischen Cerebrallähmung mit der genuinen wird indess von keiner Seite in Zweifel gezogen. Es ergibt sich aus den übereinstimmenden Angaben aller Beobachter, dass die angeführten Unterschiede in der Erscheinung der epileptischen Anfälle im Laufe der Jahre schwinden, so dass schliesslich der Anfall des Hemiplegikers von dem des gemeinen Epileptikers in nichts mehr abweicht. Gerade die Halbseitigkeit der Zuckungen erweist sich dabei als ein wenig dauerhafter Charakter. Indess bleibt vielleicht der Eindruck übrig, dass die Epilepsie an den Fällen mit hemiplegischer Kinderlähmung nicht gerade ihre schlimmsten Wirkungen entfaltet.

Ueber den weiteren Verlauf der Epilepsie bei den seit Kindheit Hemiplegischen macht Bourneville Angaben, die zu controliren bisher nicht möglich war. Die nächsten 10—15 Jahre nach dem ersten Auftreten der Epilepsie bezeichnet er als die période grave des Leidens. Die Anfälle sind zahlreich und heftig, zeigen eine Zeit lang Verschlechterung ihres Charakters und bleiben dann in gleichförmiger Weise fortbestehen. Ist diese Zeit überstanden, so kommt es zu einer allmäligen Abnahme in der Intensität des epileptischen Status, zu einer Milderung der Epilepsie, und endlich zwischen dem 40. und 50. Lebensjahre kann man das Erlöschen des Leidens beobachten. Dieser Verlauf der posthemiplegischen Epilepsie ist von vielen Seiten bezweifelt worden; es waren aber nur wenige Autoren in der Lage, Epileptiker über so lange Zeiträume zu beobachten. Auch hat Bourneville neuerdings (1895, in der Arbeit von Leblais) seine früheren Angaben wiederholt.

Ein von Marie und Jendrassik herrührender Versuch, die Beziehungen der Epilepsie zur Cerebrallähmung aufzuklären, wird weiter unten (Abschnitt VIII) besprochen werden.

14. Intelligenzstörung.

Dass zum Bilde der Infantilen Cerebrallähmung auch eine Herabsetzung der intellectuellen Leistungsfähigkeit oder eine andersartige Störung psychischer Functionen gehört, ist bereits den ältesten klinischen Beobachtern der Affection aufgefallen. Indess wird diese Symptomreihe besser an anderer Stelle abgehandelt, an welcher man auf die Scheidung in hemiplegische und diplegische Formen verzichten darf. Bourneville steht

nahezu vereinzelt mit der Behauptung, die Schwere der psychischen Symptome halte gleichen Schritt mit der Ausbildung der Hemiplegie; es ist vielmehr sicher, dass Intelligenzstörung und motorische Symptome principiell von einander unabhängig sind.

Die psychische Schädigung bei der hemiplegischen Cerebrallähmung stuft sich ab von schwerster Idiotie bis zu leichter intellectueller Verlangsamung, die erst im Laufe des Lebens deutlicher hervortritt. Die meisten kleinen Patienten mit hemiplegischer Cerebrallähmung zeichnen sich durch ein apathisches Wesen aus; Freud und Rie machen aufmerksam, dass Kinder mit Hemianopsie ganz im Gegentheile übermässig heiter und regsam erscheinen. Es scheint zweifellos, dass mit dem Ausbruch der Epilepsie die psychischen Functionen eine Verschlechterung erleiden.

15. Verlauf.

Zur wesentlichen klinischen Charakteristik einer Affection gehören 1. die Stadien, welche das Krankheitsbild derselben durchmacht, 2. die Ausgänge, zu denen dieses klinische Bild hinführt.

Für eine ganze Reihe von Fällen der hemiplegischen Cerebrallähmung lässt sich, wie wir bereits gesehen haben, eine regelmässige Folge von klinischen Stadien annehmen. Ein typischer Fall etwa zeigt zuerst das Stadium der Prodrome, zweitens das der spastischen Lähmung, drittens das der Spätchorea und tritt vielleicht noch später in das vierte Stadium der Epilepsie ein. Ein solches Schema erfordert indess eine Berichtigung durch eine Anzahl von ergänzenden Bemerkungen.

Man darf zunächst nicht daran vergessen, dass der Anfang der Symptome bei der Infantilen Cerebrallähmung nicht nothwendig mit dem Anfange des Krankheitsprocesses zusammenfällt. Das typische Benehmen der Affection, mitten in bester Gesundheit mit stürmischen Initialerscheinungen hereinzubrechen, scheint zwar jedesmal den acuten Beginn des Processes zu bezeugen. Indess werden wir hören, dass auch solche acut beginnende Fälle congenital bedingt sein können, und müssen uns zugestehen, dass die Unterscheidung über die acute oder schleichende Natur des Krankheitsprocesses minder leicht ist, als es nach Beurtheilung der Initialsymptome scheinen sollte.

Für eine ganze Reihe von Fällen ist anzunehmen, dass zwischen dem Beginn der Affection und dem Ausbruch der Symptome ein Stadium der Latenz eingeschoben ist, dessen Dauer durch verschiedene accessorische Momente (Hilfsätiologien wie Schreck, Fieber, Infectionskrankheiten) verkürzt werden kann. Das Latenzstadium kann etwa auch durch vereinzelte epileptische Anfälle unterbrochen werden, denen irgend einmal die Lähmung nachfolgt.

Die Verschiedenheiten des Initialstadiums haben bereits Seite 54 Erwähnung gefunden. Eine sichere Erkennung der Affection ist in diesem Stadium meist nicht möglich, Verlängerung der Initialperiode macht im Allgemeinen die Diagnose auf hemiplegische Cerebrallähmung unsicher. Bemerkenswerth ist es, dass unter den Initialerscheinungen auch die Hemichorea oder Hemiathetose auftreten kann, die sonst als posthemiplegische das dritte Stadium charakterisirt. Weicht diese prähemiplegische Chorea erst nach längerem Bestande der Lähmung, so ergibt sich geradezu eine Umkehrung in der Zeitfolge der Stadien wie in einem Falle von Landouzy:

Obs. XIX. Kind von $2^1/_2$ Jahren, mit 20 Monaten Scharlach mit Angina, darauf Masern. In der Reconvalescenz von letzteren tonischer Anfall mit Bewusstseinsverlust von kurzer Dauer. Nach demselben hat das Kind die wenigen Worte, die es bereits gesprochen, verlernt. In den nächsten Wochen Wiederkehr des Anfalles alle 3—4 Tage. Das Kind erholt sich aber vollkommen; erst 10 Monate später beginnen plötzlich ohne Initialerscheinungen Spontanbewegungen der ganzen rechten Seite, die durch jede Erregung und Bewegung bedeutend gesteigert werden, und derentwegen das Kind zur Aufnahme gelangt. Bei der Untersuchung ergibt sich ein gewisser Grad von rechtsseitiger Facialparese und Zwangsstellung des rechten Armes noch ohne Contractur; Neigung des Kopfes durch Contractur des *R. Sternocleidomastoideus.* — $^3/_4$ Jahre später hat die Contractur des Armes zugenommen, der Gang ist durch Varusstellung des Fusses erschwert, das Kind spricht nicht mehr, nähert sich der Idiotie. (Von den Spontanbewegungen ist bei dieser zweiten Untersuchung nichts erwähnt; man darf annehmen, dass sie nicht aufgehört haben.)

Das Stadium der spastischen Lähmung, die mit einem Schlage oder in zeitlich getrennten Schüben erreicht wird, kann bekanntlich unmittelbar in die endgiltige Gestaltung des klinischen Bildes übergehen. Es ist nicht bekannt, welche Bedingungen dafür bestimmend sind, dass die Lähmung durch die Spontanbewegungen (Spätchorea) theilweise ersetzt werde. Es ist auch unwahrscheinlich, dass ein bestimmtes Intervall dabei eingehalten werde. Die kürzeste Zwischenzeit vom Eintritt der Lähmung bis zur Entwicklung der Athetose findet sich in Beobachtung IV der Iconographie de la Salpêtrière. Sie betrug 15—20 Tage; bis dahin bestand schlaffe Lähmung.

Man hat keinen Anhaltspunkt um anzugeben, nach welcher Zeitdauer des spastischen Stadiums ein Auftreten der Spätchorea nicht mehr zu erwarten steht.

Während des spastischen Stadiums wird die Beurtheilung des Falles von der Schwere und Ausbreitung der Lähmung, deren Complication mit Aphasie, Hemianopsie u. dgl. bestimmt; ist einmal Chorea eingetreten, so beherrscht diese das Krankheitsbild, da sie für den Kranken weit störender ist als die Lähmung selbst. Es wird bei einigermassen heftigen Spontanbewegungen gleichgiltig, wie weit etwa sich die Lähmung rück-

gebildet hat. Kommt es während oder nach der Ausbildung dieser klinischen Stadien zur Entwicklung von Epilepsie, so wird gewöhnlich diese zum leitenden Symptom des Krankheitsfalles, zumal wenn der Häufigkeit der Anfälle die Zunahme intellectueller Schwächung parallel geht.

Dieser Verlauf kann an zwei Stellen durch den *Exitus letalis* unterbrochen werden, erstens während der initialen Convulsionen, zweitens während der sogenannten période grave der Epilepsie. Die Epilepsie der cerebralen Kinderlähmung kann wie die gemeine zu gehäuften Anfällen mit Temperatursteigerung bis zu 42° und zum Tode führen. (Bourneville.)

Er kann aber auch in anderer Weise unterbrochen werden, indem nämlich bald nach dem Eintritt der Lähmung ein Rückgang der Erscheinungen bis zum völligen Schwinden eintritt. Solche echte Heilungen kommen gewiss häufiger vor, als ältere Beobachter angenommen haben, sie bieten auch nichts unser Verständniss Befremdendes, wenn wir sie nach denselben Gesichtspunkten wie die Hemiplegien Erwachsener beurtheilen. Natürlicherweise ist die Diagnose eines Falles, der solchen Ausgang nimmt, niemals ganz sicherzustellen; man kann nur sagen, dass er, soweit sein Verlauf reichte, ganz der cerebralen Kinderlähmung entsprach.

Nachstehend einige Beispiele von Heilung der Hemiplegie, noch ehe sich Contractur entwickelt hatte, Fälle, als deren Aetiologie sich ein Trauma oder eine infectiöse Erkrankung ergiebt:

Gaudard (nach einer Beobachtung von Götz in Genf): Einjähriges Kind, plötzliche Erkrankung unter sich wiederholenden Convulsionen nach einer Bronchopneumonie. Complete, schlaffe linksseitige Lähmung, die nach zwei Monaten spurlos verschwunden war.

Sachs: 2½jähriges Kind. Plötzlicher Eintritt einer rechtsseitigen Lähmung mit Aphasie nach einer *Angina tonsillaris*; vom fünften Tag an Besserung, nach drei Wochen alle Symptome geschwunden.

Cartaz: 2½jähriges Kind erleidet ein Kopftrauma, nachher rechtsseitige Lähmung und Aphasie. Keine Convulsionen, kein Fieber. Völlige Restitution nach sechs Tagen.

Turner (Lancet 1882): 2jähriges Kind, das auf den Kopf gefallen war, darauf bewusstlos und von rechtsseitigen Convulsionen befallen wurde. Nach wenigen Stunden werden die Krämpfe durch vollständige Lähmung ersetzt. Nach vier Tagen Heilung.

Finlayson: 7jähriges Mädchen, im Verlaufe eines Keuchhustens rechts gelähmt und aphasisch. Obwohl sich später Convulsionen hinzugesellten, waren nach drei Wochen Lähmung und Aphasie völlig gewichen.

Zur Erklärung solcher rasch ablaufender Lähmungen wird man mit der Annahme ausreichen, dass es sich um Läsionen gehandelt habe, deren traumatische Wirkung bedeutend war und deren Natur eine weitgehende Rückbildung gestattete (wie z. B. Blutextravasate). Es ist aber auch nicht zu bezweifeln, dass selbst Kinderhemiplegien von mehrjährigem

Bestand mit deutlich entwickelter Contractur der vollen Rückbildung fähig sind. Die Bedingungen hiefür vermögen wir freilich nicht anzugeben; können auch nicht sagen, in welcher Häufigkeit man bei der hemiplegischen Cerebrallähmung durch solchen glücklichen Ausgang überrascht wird. In der übergrossen Mehrheit der Fälle ist leider die Lähmung eine bleibende, und das Krankheitsbild macht die oben beschriebenen Veränderungen durch.

Etwas häufiger vielleicht als der Ausgang in völlige Heilung ist die allmälige Abschwächung der Lähmungserscheinungen, die eine rudimentäre Lähmung, eine „forme fruste“ der hemiplegischen Cerebrallähmung ergeben kann. So kann als alleiniger Rest einer ehemals completen Kinderhemiplegie eine Facialisparese oder eine blosse Ungeschicklichkeit einer Hand erübrigen. Freud und Rie sprechen die Vermuthung aus, dass manche Fälle von Linkshändigkeit der Erwachsenen auf eine in der Kindheit abgelaufene Erkrankung an hemiplegischer Cerebrallähmung zu beziehen seien.

Sachs und Peterson haben die diagnostisch wie theoretisch bedeutsame Thatsache mitgetheilt, dass manche Fälle von hemiplegischer Cerebrallähmung, bei denen sich Epilepsie entwickelt hat, späterhin fast alle Anzeichen der Lähmung vermissen lassen, während sie die Epilepsie bewahren, so dass sie späteren Untersuchern als mit genuiner Epilepsie behaftet erscheinen müssen.

Es bleibt das Verdienst von Gibotteau, erkannt zu haben, dass die hemiplegische Cerebrallähmung des Kindes eine Anzahl von milden Ausprägungen und Ausgängen zulässt, deren Kenntniss den Arzt also davor bewahren sollte, für jeden frischen Fall die gleiche düstere Prognose zu stellen. Gibotteau spricht daher von einem „Type bénin“ der hemiplegischen Cerebrallähmung, etwa ähnlich, wie Charcot eine „Tabes bénin“ anerkannt hat. Es ist indess zu bemerken, dass Gibotteau's Type bénin ebensowohl die gebesserten Fälle als auch jene zusammenfasst, deren Krankheitsbild es niemals über eine milde Ausprägung der Symptome gebracht hat.

Wie bereits erwähnt, ermangeln wir derzeit noch völlig der Anhaltspunkte, um vorher zu sagen, wann ein solcher günstiger Ausgang eines Falles von hemiplegischer Cerebrallähmung zu erwarten ist, ferner ob und wann die bleibende Lähmung durch Chorea und Epilepsie complicirt werden wird. Wir wissen nur, dass Spätchorea und Epilepsie auch bei den schweren spastischen Lähmungen nicht zu den nothwendigen Folgen gehören.

Ueber Verlauf und Wandlungen der Spätchorea ist wenig Material gesammelt worden. Schwankungen in der Intensität der Spontanbewegungen gehören zur Regel; einzelne Berichte erwähnen das Verschwinden

der posthemiplegischen Bewegungsstörung selbst nach mehrjährigem Bestande, so z. B. bei Ter Grigoriantz (Unterdrückung eines halbseitigen Tremors seit dem dritten Lebensjahr im elften Jahr nach einer Variola). Für die übergrosse Mehrheit scheint aber zu gelten, dass der Verlauf der Spätchorea in einem allmäligen Fortschreiten und endlichen Stillstand bei einer gewissen Intensität besteht (z. B. ein Fall von Landouzy, 58 Jahre nach Beginn der Affection gesehen). Bei einem Kranken mit halbseitiger Athetose sah Sharkey 21 Jahre nach Beginn des Leidens die unwillkürlichen Bewegungen auf die gesunde Seite übergreifen.

Anhang. Die choreatische Parese.

Nach den Ausführungen von Freud und Rie soll man neben dem gemeinen spastischen Typus der hemiplegischen Cerebrallähmung eine besondere klinische Form der Affection als choreatischen Typus oder „choreatische Hemiparese“ unterscheiden dürfen. Diese Aufstellung der beiden Autoren ist nicht ganz neu, da sich ihre choreatische Parese völlig mit der von Oulmont beschriebenen Hémiathétose primitive deckt, und da auch eine Bemerkung Charcot's (Oeuvres, T. II, pag. 365, bei Besprechung der Hemichorea) das Vorkommen einer solchen klinischen Form andeutet. Als wesentlich wird für die Charakteristik der choreatischen Parese der Umstand hingestellt, dass dieselbe von vorneherein das Bild einer hemiplegischen Cerebrallähmung im zweiten, choreatischen, Stadium ergibt, somit das erste, rein spastische, Stadium gleichsam übersprungen hat. Hiezu gesellen sich dann andere Eigenthümlichkeiten des Krankheitsbildes, deren einigermassen constantes Zusammentreffen miteinander und mit jenem Hauptcharakter eben die Sonderung der choreatischen Parese begründet.

Die choreatische Parese, deren Durchschnittsbild Freud und Rie aus der Analyse von 18 Krankheitsfällen zu entwickeln versuchen, beginnt zumeist in einem Lebensalter, in dem die grösste Frequenz des spastischen Typus bereits vorüber ist (fast zwei Drittel der Fälle im Alter nach drei Jahren). Sie kann daher nur künstlich von klinisch völlig analogen Affectionen getrennt werden, welche in der zweiten Periode der Kindheit und von da an in fortlaufender Folge im Alter der Reife ihren Anfang nehmen. Die choreatische Parese entwickelt sich in der Regel, wenngleich nicht ausnahmslos, schleichend, entbehrt zumeist der bei den spastischen Paresen häufigen Initialerscheinungen. (Beides, acuter Beginn wie deutliche Initialsymptome nur dreimal unter 18 Fällen.) Convulsionen sind geradezu selten (einmal unter 18). Auch die Epilepsie scheint bei dieser Form zurückzutreten, sie fehlte bei fünf Fällen von 8-, 10-, 11-, 20- und 30jähriger Krankheitsdauer. In einem Falle von Eulenburg

war sie allerdings dem Auftreten der Hemiathetose um ein Jahr vorausgegangen.

Auch die ätiologischen Verhältnisse der choreatischen Parese weichen von denen des spastischen Typus erheblich ab. Von 18 Fällen war nur ein Drittel ätiologisch unergründet, in sechs Fällen fanden sich acute Infectionen, in sechs anderen die Schreckätiologie, deren Beziehung zur klinischen Form der Athetose auch durch ähnliche Beobachtungen bei Erwachsenen bekräftigt scheint.

Das klinische Bild der choreatischen Parese stellt sich insoferne als das leichtere im Vergleich zum spastischen Typus dar, als ausser der Epilepsie Atrophie, Aphasie und stärkere Intelligenzstörung vermisst werden. Aphasie fand sich unter den 18 Fällen nicht einmal, obwohl zehn davon rechtsseitige Affectionen waren, und dies trotz mehrmaliger Mitbetheiligung von Gesichtsmuskulatur und Zunge. Trophische Störungen fanden sich viermal, darunter dreimal als Hypertrophie der von Athetose befallenen Extremität.

Die Schätzung der etwa vorhandenen Parese wird beim choreatischen Typus eben durch die bei jeder Intention eintretenden Spontanbewegungen sehr erschwert. Wo ein Urtheil hierüber möglich ist, findet man die motorische Kraft herabgesetzt, die Auswahl der Bewegungsformen aber im Gegensatz zum spastischen Typus als eine sehr reichliche. Die Contracturen treten im Krankheitsbilde meist zurück, sie können ganz fehlen oder sehr geringfügig sein. In einzelnen Fällen sind sie zwar sehr intensiv, aber in hohem Grade wechselnd, entweder intermittirend oder wechselnd in ihrem Sitz. Ständige Contracturen und Athetose schliessen einander nahezu aus. Die Functionsstörung beim choreatischen Typus ist trotz der Verringerung von Parese und Contractur nicht weniger arg als bei der spastischen Lähmung.

Die sichere Unterscheidung der choreatischen Parese von einer spastischen Parese im Stadium der Spätchorea ruht natürlich nur auf der Anamnese des Falles, welche aussagen muss, dass das gegenwärtig choreatisch oder athetotisch bewegte Glied niemals vorher einen Zustand von schlaffer oder spastischer Lähmung gezeigt hat. Wie auf Seite 61 erwähnt, kommen Mischformen vor, in denen nur eine Extremität von Anfang an choreatisch afficirt war, während die andere (Arm oder Bein) gleichzeitig von noch gegenwärtig bestehender, rein spastischer Lähmung ergriffen wurde. Solche Uebergangsformen weichen vom typischen Bild der choreatischen Parese gewöhnlich auch in anderen Hinsichten ab.

Die theilweise Gegensätzlichkeit der Symptome, welche Freud und Rie zur Aufstellung der choreatischen Parese bewogen hat, liegt auch dem Vorschlag P. Marie's zu Grunde, bei der hemiplegischen Cerebrallähmung einen Typus A „avec contracture et déformations prononcées

des membres“ von einem „Type B avec athétose vraie“ zu sondern. Nur dass hiebei dem wesentlichen Charakter der choreatischen Parese, dem Ueberspringen des paralytischen Stadiums, keine Aufmerksamkeit zugewendet wird, so dass also Marie's Type B ausser den choreatischen Paresen die Ausgänge von leichteren Fällen spastischer Parese mit umfasst.

Der einzige vorhandene Sectionsbefund einer choreatischen Parese, von dem später noch die Rede sein wird, ist von Landouzy mitgetheilt worden.

IIIb. Klinik der diplegischen Cerebrallähmung.

1. Klinische Durchschnittsbilder.

Eine gesonderte Darstellung der diplegischen Formen von Infantiler Cerebrallähmung rechtfertigt sich nicht nur durch den Hinweis auf die historische Entwicklung unserer Kenntnisse von diesen Affectionen; sie wird auch durch die Rücksicht auf jene wesentlichen Charaktere geboten, durch welche sich die beiden Gruppen der Infantilen Cerebrallähmung von einander scheiden, und deren Existenz eine zunächst morphologische Differenz zu klinischer Bedeutung erhebt.

Die Halbseitenlähmung, welche bei der hemiplegischen Cerebrallähmung der Kinder im Mittelpunkte des klinischen Bildes steht, gleicht im Grossen und Ganzen den halbseitigen Lähmungen, die in der Pathologie der Erwachsenen so häufig vorkommen. Vielleicht darf man sagen, dass die Bewegungsstörung bei Kindern einen etwas abgeänderten Charakter zeigt, sie ist nicht einfach spastisch-paretisch, sondern darf zumeist auch als eine „ataktische“ (im weitesten Sinne) bezeichnet werden. Die grössere Häufigkeit von posthemiplegischen Spontanbewegungen, Chorea und Athetose, leiht dann der Kinderhemiplegie eine Besonderheit, deren Quelle uns nicht ersichtlich ist. Fast sämmtliche anderen klinischen Eigenthümlichkeiten der hemiplegischen Cerebrallähmung lassen sich auf den Umstand zurückführen, dass die Erkrankung ein unfertiges Gehirn und einen im Wachsthum begriffenen Organismus befallen hat; so die Wachsthumshemmung der Glieder, die Entwicklung von Epilepsie, die Störung der intellectuellen Leistungen, endlich die Ausgleichbarkeit der etwa eintretenden Aphasie.

Bei den diplegischen Formen der Infantilen Cerebrallähmung entfernen sich bereits die groben Umrisse des klinischen Bildes von den Bildern, die wir in der Pathologie des Erwachsenen zu finden gewöhnt sind. Diplegische Lähmungen kommen im reifen Alter nur ausnahmsweise, gleichsam zufällig zu Stande, so dass hier noch Niemand Anlass gefunden hat, die Doppelseitigkeit der Hirnlähmung als ein praktisch oder theo-

retisch bedeutsames Moment hervorzuheben und zur Grundlage einer Eintheilung zu machen. Die cerebralen Diplegien gehören zu den Besonderheiten, durch welche die Neuropathologie des Kindes unser Interesse fesselt.

Andererseits erfährt man, dass die infantilen Diplegien keineswegs als zufällig verdoppelte Hemiplegien aufzufassen sind, sondern vielmehr als Affectionen von besonderer klinischer Werthigkeit, in den wesentlichsten Beziehungen von den Hemiplegien unterschieden. Die Hemiplegien sind zumeist erworbene Krankheiten, in etwa einem Drittel der Fälle Folge acuter Infectionen, ihr Krankheitsbild zeigt zumeist einen typischen Ablauf (vgl. S. 41). Die Diplegien sind im Gegensatze hiezu weit öfter Ergebnisse congenitaler Bedingungen, elterlicher Cachexien, zufälliger Entwicklungshemmungen oder Folgen traumatischer Einwirkung in jener kurzen aber bedeutsamen Lebensepoche, welche aus dem intrauterinen Leben in die extrauterine Existenz hinüberleitet. Ihr Krankheitsbild lässt somit häufig keinen bestimmten Anfang und keinen vorgeschriebenen Ablauf erkennen. Sie umfassen auch im Allgemeinen einen grösseren Reichthum an Formen und deuten auf eine grössere Mannigfaltigkeit von gestaltenden Momenten. Indess ist kein einziger Unterschied zwischen infantilen Hemiplegien und Diplegien namhaft zu machen, der durchgreifend wäre; es giebt congenital bedingte hemiplegische Cerebrallähmungen, wie es Diplegien giebt, die im Extrauterinleben als Nachfolge von Infectionskrankheiten entstehen; es giebt eine grosse Gruppe von Diplegien — eben die Geburtslähmungen — welche einen typischen, und zwar regressiven Verlauf erkennen lässt; kurz, nach sorgfältiger Erwägung wird man zu dem Schlusse gelangen, dass man Recht daran thut, die hemiplegische Cerebrallähmung der Kinder von der diplegischen zu sondern, dass man aber vermeiden muss, die beiden zu weit von einander zu stellen.

Es gelingt nur dann, sich in dem verwirrenden Formenreichthum der cerebralen Diplegien zurechtzufinden, wenn man einzelne reine Typen aufstellt, mit deren Hilfe man alle vorkommenden Fälle beschreiben kann als Abdrücke dieser Typen selbst, als Uebergangsformen zwischen ihnen und als Combinationen derselben. Diese Typen können zunächst nur nosographischen Werth beanspruchen; das häufige Zusammentreffen aber gewisser klinischer Charaktere mit diesem oder jenem Typus verleiht letzterem auch eine gewisse Bedeutung als klinisches Durchschnittsbild. Es sei aber ausdrücklich hervorgehoben, dass die hier anzuführenden Beziehungen niemals ausschliessliche sind.

Als solche typische Bilder, unter denen die cerebralen Diplegien der Beobachtung entgegentreten, sind aufzustellen: *a*) die allgemeine Starre, *b*) die paraplegische Starre, *c*) die paraplegische Lähmung oder spastische Paraplegie, *d*) die bilaterale Hemiplegie (spastische Diplegie), *e*) die allgemeine Chorea und *f*) die bilaterale Athetose.

a) Das Durchschnittsbild der „allgemeinen Starre“.

Lähmung, Contractur und Chorea in wechselndem Verhältniss gemengt, liegen allen Arten von Bewegungsstörungen zu Grunde, welchen man bei der Infantilen Cerebrallähmung begegnet. Was das Bild der „allgemeinen Starre“ auszeichnet, ist das auffällige Hervortreten des zweiten von jenen drei Charakteren, das Ueberwiegen des Momentes der Muskelstarre über die Lähmungserscheinungen, dazu der Ausfall der Chorea. Als zweite Eigenthümlichkeit des Krankheitsbildes muss angeführt werden, dass die Beine in höherem Grade afficirt sind als die Arme, eine bemerkenswerthe Abweichung von der Art, wie sonst Erkrankung des Grosshirns sich an den Gliedmassen auszudrücken pflegt. Das Zusammentreffen dieser beiden Eigenthümlichkeiten verleiht der allgemeinen Starre ein ganz besonderes Gepräge und hat diesem klinischen Bilde eine Ausnahmsstellung unter den cerebralen Diplegien verschafft, so dass noch in den letzten Jahren Autoren sich dagegen sträuben konnten, diese Affection mit anderen diplegischen Cerebrallähmungen des Kindesalters unter einem Titel zu vereinigen. Was wir heute „allgemeine Starre“ nennen, deckt auch zum grösseren Antheil den Umfang der als „Little's Disease“ beschriebenen Formen.

Mit Berufung auf die ausgezeichnete, im Abschnitte I wiedergegebene Schilderung Little's dürfen wir uns hier auf eine kurze Charakteristik der „allgemeinen Starre“ beschränken.

Der Zustand der allgemeinen Starre datirt von der Geburt des Kindes, wenngleich er der Umgebung erst Wochen oder Monate nachher auffällig werden kann. Er verräth sich zunächst dadurch, dass sich das Kind „schwer handhabt“, als ob es „aus einem Stücke“ wäre. Die einzelnen Abschnitte des Körpers sowie der Gliedmassen sind gleichsam gegen einander festgestellt. Versuche passiver Bewegung stossen auf den Widerstand der gleichmässig gespannten Muskeln. Diese Muskelstarre betrifft alle Körpertheile und ist am Unterkörper jedesmal am stärksten ausgebildet; die grössten Schwierigkeiten bereitet gewöhnlich die Abziehung der Oberschenkel von einander in Folge der Spannung der Adductoren. Die willkürlichen Bewegungen erscheinen selten in ihrem Umfange und in ihrer Auswahl eingeschränkt; die einzelnen Abschnitte der Extremitäten bewahren oft feste, nicht selten ungewöhnliche und unzweckmässige Stellungen. Die Kinder können weder sitzen noch stehen oder gehen oder erlernen es erst in späten Jahren. Setzt man sie auf, so erscheint der Rücken gewölbt, und der Kopf sinkt nach vorne. Werden sie aufgestellt, so pressen sie die Oberschenkel an einander, überkreuzen sie auch und stehen auf den Fussspitzen.

Die Ernährung des Körpers sowie insbesondere der Muskulatur, bleibt ungestört, alle psychische und intellectuelle Entwicklung erscheint verlangsamt und aufgehalten. Die Sprache zeigt, wenn überhaupt entwickelt, Articulationsstörung und langsamen Rhythmus. Daneben findet man mannigfaltige Einschränkungen der anderen Hirnnervenfunctionen. Die allgemeine Starre ist zu allermeist eine Geburtslähmung, sie erscheint in Folge der Einwirkung solcher Momente, welche eine Asphyxie bei der Geburt herbeiführen, wie abnorme Lage, Beckenenge, Nabelschnurvorfall u. dgl. Sie findet sich darum am häufigsten bei erstgeborenen Kindern. Convulsionen unmittelbar nach der Geburt oder wenige Tage später sind bei ihr häufig; dagegen kommt es nur selten vor, dass sich aus diesen Convulsionen Epilepsie entwickelt. Der Verlauf der allgemeinen Starre ist ein stetig regressiver, der bis zur völligen Functionsherstellung an den Armen und zu befriedigender psychischer Entwicklung hinführen kann. Die Beine bewahren zumeist durch's ganze Leben die spastische Starre.

b) Das Durchschnittsbild der „paraplegischen Starre“.

Dieser Typus unterscheidet sich vom vorigen wesentlich dadurch, dass die Arme frei geblieben sind oder nur die leichteste Andeutung von Spannung und Ungeschicklichkeit zeigen. Im Uebrigen ist das klinische Bild dasselbe. Die Starre der Beine ist oft gerade in solchen Fällen excessiv, in denen die sonstige Motilität wenig gestört ist. Strabismus erscheint gerade bei paraplegischer Starre als besonders häufige Complication. In der Aetiologie der paraplegischen Starre fällt dem Momente der Frühgeburt die Hauptrolle zu.

Es hat lange Zeit gebraucht, bis die Zugehörigkeit der als „*Tabes spastica*“ beschriebenen paraplegischen Starre zu den cerebralen Diplegien erkannt wurde. (Vgl. S. 27.) Fälle, die nicht durch die Combination der Starre mit Strabismus und Schwachsinn kenntlich gemacht sind, bieten in der That keine genügenden Anhaltspunkte zur diagnostischen Scheidung von Spinalerkrankungen.

c) Die paraplegische Lähmung.

Dieser seltenere Typus unterscheidet sich von der paraplegischen Starre, indem zur Muskelsteifigkeit an den Beinen hohe Grade von motorischer Lähmung und trophischer Verkümmerung hinzutreten. Das Krankheitsbild ist meist ein schweres, durch Strabismus und Imbecillität complicirt; die Aetiologie desselben scheint in congenitalen Bedingungen oder infectiösen Erkrankungen der frühen Kinderzeit enthalten zu sein.

d) Die bilaterale spastische Hemiplegie.

Dieser klinische Typus entspricht am ehesten der Verdoppelung einer hemiplegischen Cerebrallähmung, theilt also mit letzterer die klinischen

Charaktere der groben Muskellähmung mit Contracturstellungen und Atrophie. Die spastische Lähmung kann an einer Körperhälfte stärker ausgebildet sein als an der anderen. Gewöhnlich finden sich hiebei die schwersten Grade psychischer Hemmungsbildung. Die Aetiologie ist dieselbe wie beim Typus der paraplegischen Lähmung: congenitale Bedingungen und Erwerbung durch schwere Erkrankung der ersten Lebensjahre. Als eine physiologische Folge der Doppelseitigkeit der Affection ist anzusehen, dass das Krankheitsbild Symptome (Hirnnervenstörungen) einschliesst, welche der halbseitigen Lähmung nicht zukommen.

e) Die allgemeine infantile Chorea.

Dieser noch wenig studirte und von anderen Formen der Chorea schlecht abgegrenzte Typus zeichnet sich dadurch aus, dass er von den drei Elementen der Bewegungsstörung — Lähmung, Starre und Spontanbewegung — das letztere ausgebildet hat, und zwar in der Form weicher, in einander übergehender, unregelmässiger Bewegungen der grossen Körperabschnitte, meist von kleinem Umfange.

f) Die bilaterale Athetose.

In ihrem klinischen Bilde entspricht die bilaterale Athetose fast vollkommen einer Verdoppelung der Hemiathetose Oulmont's oder choreatischen Parese von Freud-Rie, doch pflegen die lähmungsartigen Erscheinungen stärker ausgebildet zu sein als bei der halbseitigen Affection. Die bilaterale Athetose kann primär sein oder einem Stadium von allgemeiner schlaffer Lähmung nachfolgen. Die Aetiologie ist dunkel, lässt indess eine Bevorzugung mütterlicher Bedingungen (und darunter der Schreckwirkung) erkennen. Die Intelligenz ist oft weit weniger gestört als bei ähnlich intensiver Ausbildung anderer Typen.

2. Uebergangsformen und Combinationen.

Allgemeine und paraplegische Starre decken sich mit dem in der Literatur gebräuchlichen Namen der Little'schen Krankheit; paraplegische Lähmung und bilaterale Hemiplegie könnte man als „spastische Diplegien", die beiden letzten Typen als „choreatische Diplegien" zusammenfassen.

Die in der Klinik zu beobachtenden Fälle von Diplegien entsprechen nur selten der reinen Ausprägung eines der vorstehend beschriebenen Typen, sondern vereinigen in der Regel Züge, welche verschiedenen Typen angehören, so dass sie als Uebergangs- und Mischformen zwischen den reinen Typen beschrieben werden müssen.

Die allgemeine Starre ist, obwohl ein sehr gut kenntliches klinisches Bild, doch so mannigfaltig wechselnder Ausführung fähig, dass kaum ein Fall dem anderen völlig gleicht, und selbst das Hauptsymptom des Krankheitsbildes, die Starre, variirt nach den verschiedensten Richtungen. Abgesehen von der Intensität der Starre, die bald so hochgradig sein kann, dass der Körper des Kindes sich gegen Versuche zu passiver Bewegung verhält, als wäre er ein ungegliedertes Stück („soudé"), bald nur durch Andeutungen vertreten ist, giebt es Fälle, in denen die Starre latent ist und entweder nur bei Erregungszuständen oder bei Bewegungsintention, beim Aufsetzen und Aufstellen, hervortritt. Grad und Beständigkeit der Starre erweisen sich dabei als unabhängig von der Beeinträchtigung der willkürlichen Beweglichkeit; die Fälle von latenter Starre zeigen nicht nothwendig eine bessere Motilität als jene mit manifester.

Manche Fälle, die in den ersten Jahren das Bild der allgemeinen Starre bieten, schränken sich mit der Zeit auf paraplegische Starre ein, indem am Rumpf und an den Armen Beweglichkeit und Geschmeidigkeit völlig oder fast völlig sich herstellen. Da überdies diese beiden Typen in ihren ätiologischen Bedingungen nicht scharf getrennt sind, — es gibt allgemeine Starre nach Frühgeburt wie paraplegische Starre nach schwerer und asphyktischer Geburt — muss man die beiden Formen der Starre als Endpunkte einer lückenlosen Reihe gelten lassen, in welcher alle Zwischenglieder durch einzelne Beobachtungen zu belegen sind.

Allgemeine und paraplegische Starre können ferner alle Combinationen mit den Charakteren der anderen Typen eingehen. Es giebt Fälle, welche den Eindruck machen, als ob man auf eine allgemeine Starre eine halbseitige Lähmung gepfropft hätte. Diese Lähmung kann auch doppelseitig sein, so dass der Fall einer spastischen Diplegie ähnelt und nur durch den Adductionskrampf beim Aufstellen an die typische Starre erinnert. Es können so auch Bilder resultiren, in denen durch Combination von Hemiplegie und paraplegischer Starre drei Extremitäten gelähmt sind und nur ein Arm sich einer gewissen Beweglichkeit erfreut.

Nicht minder häufig sind die Combinationen der Starre mit Symptomen der beiden choreatischen Typen, welche den Fall an diese oder jene Zwischenstelle einer Reihe von der allgemeinen Starre zur bilateralen Athetose rücken. Bald finden sich neben der allgemeinen Starre ticähnliche Zuckungen im Gesichte oder Spontanbewegung einer Extremität, während die anderen in Zwangsstellungen gehalten werden; anderemale hat die complicirende Hemiplegie eine Spätchorea entwickelt, wie es bei der hemiplegischen Cerebrallähmung Regel ist. Eine allgemeine Bewegungsunruhe des sonst starren Kindes kann uns nöthigen, eine Combination der Starre mit allgemeiner Chorea anzuerkennen; die allgemeine Chorea selbst kann von verschiedenen Graden latenter oder manifester Starre begleitet

sein. Besonders interessant sind zwei Arten der Vermengung von Starre und Athetose. Die Starre kann an den Beinen durch Athetose vertreten sein, oder ein Fall, der sonst das vollständige Bild der Athetose bietet, zeigt an den Beinen eine typische paraplegische Starre.

Bei all diesen Formen bleibt es schliesslich der Entscheidung des Beobachters unterlassen, ob er in der Benennung des Falles die Zugehörigkeit zu diesem oder jenem Typus voranstellen will. Man wird sich gewiss am besten an den Satz halten: *a potiori fit denominatio.* Um von der Mannigfaltigkeit der hier zu beobachtenden Formen Beispiele zu geben, citire ich die Charakteristik einzelner Fälle aus meiner Arbeit über die cerebralen Diplegien:

Fall XLI — Allgemeine Chorea mit Klumpfüssen.
„ XLII — Chorea + Athetose der Beine.
„ XLIII — Chorea + etwas Hypertonie.
„ XLIV — Bilaterale Athetose.
„ XLV — Athetose mit Schlaffheit.
„ XLVI — Bilaterale Athetose der Beine.
„ XLVII — Allgemeine Chorea + latente Starre.
„ XLVIII — Athetose + Hemiplegie.
„ XLIX — Allgemeine Starre, an den Beinen ersetzt durch Athetose.
„ L — Chorea + paraplegische Starre.
„ LI — Combination von Chorea, allgemeiner Starre und choreatischer Parese.
„ LII — Combination von allgemeiner Chorea und Hemiplegie.

3. Aetiologie.

Es wäre sicherlich berechtigt, die cerebralen Diplegien nach ihrer Verursachung einzutheilen in congenital (oder besser: pränatal) bedingte, Geburtslähmungen und extrauterin erworbene. Allein der praktischen Verwendung einer solchen Eintheilung stehen grosse Hindernisse entgegen. Zunächst dass diese ätiologischen Kategorien sich keineswegs mit klinischen Besonderheiten decken, so dass man für die Entscheidung, in welche Gruppe ein Fall einzureihen ist, ausschliesslich an die oft mangelhafte und unsichere Anamnese gewiesen ist. Ferner aber, was noch schwerer in's Gewicht fallen muss, dass selbst eine verlässliche Anamnese diese Entscheidung nicht für alle Fälle ermöglicht. Der Sachverhalt ist nämlich viel zu complicirt, als dass man die Behauptungen aufstellen könnte: Jede Diplegie, die nach normaler Geburt als von Anfang an bestehend vorgefunden wird, ist eine pränatal bedingte; jede Diplegie, die sogleich nach vorzeitiger oder erschwerter Geburt bemerkt wird, ist eine Geburtslähmung; jede Diplegie, die längere Zeit nach nor-

malem Geburtsablauf auftritt, ist eine durch extrauterine Einwirkungen erworbene. Es wird vielmehr die Sicherheit dieser naheliegenden Schlüsse durch mannigfache berechtigte Erwägungen gestört.

Es greifen nämlich die pränatalen ätiologischen Momente vielfach in die beiden anderen Kategorien diplegischer Lähmungen über. Es ist wie bei den hemiplegischen Formen (vgl. 101) auch bei den Diplegien unzweifelhaft, dass congenitale Verhältnisse ihre Wirkung erst nach einer Latenzzeit von anscheinend normaler Entwicklung äussern können. Gerade wo die Heredität ausschliesslich die ätiologische Bedingung einer Affection darstellt, bei der hereditären Syphilis, bei den Myopathien, der Thomsen-schen, der Friedrich'schen Krankheit hat uns die Erfahrung zur Anerkennung einer solchen Latenzzeit bis zum Eintritt der Krankheitssymptome genöthigt. Bei den infantilen Cerebrallähmungen sind es gewisse Fälle von familiärem Vorkommen der Affection, welche unwiderleglich ein ähnliches Verhältniss erweisen. (So z. B. die Fälle von Freud [siehe Abschnitt VII], in denen der eine der Brüder die Symptome von Geburt an zeigte, der andere nach normaler Entwicklung vom Ende des zweiten Jahres an in die dentische Affection verfiel.) Es sind somit Fälle, welche man nach ihrem Krankheitsbeginn für erworbene halten müsste, eigentlich zu den congenital bedingten zu rechnen, und man entbehrt der Anhaltspunkte, um solche Correcturen vorzunehmen.

Man sollte meinen, dass die Feststellung einer Geburtslähmung geringeren Schwierigkeiten unterliegen wird. Allein auch bei diesen stösst man auf ähnliche Bedenken. Es hat bereits Little darauf aufmerksam gemacht, dass dieselben Momente der protrahirten, erschwerten oder vorzeitigen Geburt, welche wir mit ihm für die Aetiologie der Geburtslähmungen gelten lassen, einer grossen Anzahl von anderen Kindern nichts anhaben können. Man wird so auf die Vermuthung geführt, dass die Little'sche Aetiologie der Mitwirkung congenitaler Momente nicht in allen Fällen entbehren könne. Man muss ferner denken, dass die Geburtsanomalie, anstatt die wirksame Aetiologie zu enthalten, selbst eine Folge der wirklichen pränatalen Aetiologie sein kann. Die Frühgeburt z. B., welche wir bei den Fällen von paraplegischer Starre constatiren, kann von einer constitutionellen Syphilis, von einem Schreck oder einer acuten Erkrankung der Mutter abhängen; die protrahirte und erschwerte Geburt lässt sich mitunter anstatt auf räumliches Missverhältniss auf Cachexien oder auf den psychischen Zustand der Mutter zurückführen. Wenn man auch in der Unterschätzung der Little'schen Momente nicht so weit gehen kann, wie Erlenmeyer, Förster oder Fournier, so wird man durch die voranstehenden Erwägungen doch gewarnt, ihre ätiologische Bedeutsamkeit zu übertreiben. Man muss zugeben, dass eine scheinbare Geburtslähmung sich manchmal bei näherer Prüfung als eine pränatal

bedingte erkennen lässt. Nach Freud wäre man zu dieser Correctur berechtigt, wenn neben der allgemeinen oder paraplegischen Starre hochgradiger Schwachsinn und Epilepsie sich vorfinden.

Als wirksame Aetiologie der cerebralen Diplegien werden zahlreiche Momente anerkannt. Einige davon sind „pränatal“, beziehen sich auf den Zustand der Mutter während der Gravidität, als: Trauma, Krankheit, Cachexien, psychisches Trauma; die nächste Gruppe bezieht sich auf den Geburtsact selbst: Zwillingsgeburt, Frühgeburt, asphyktische Geburt, protrahirte Geburt beim ersten Kind; eine dritte Reihe von Momenten würde extrauterine Erkrankung, Schreck und Trauma enthalten; hiezu kommt noch als pränatales Moment die Stellung des Kindes in der Generationsreihe.

Natürlich kommt es auch vor, dass bei einem Falle gleichzeitig mehrere solcher Momente concurriren, und zwar einerseits Momente aus verschiedenen Reihen, z. B.: Trauma der Mutter — Frühgeburt, Erkrankung der Mutter — Asphyxie, und andererseits Momente, die derselben Reihe angehören: Frühgeburt und Asphyxie. Da dieses Zusammentreffen nicht jedesmal ein zufälliges sein muss, verdient es Beachtung.

Freud hat versucht, aus einer Sammlung von 270 in der Literatur mitgetheilten Fällen von cerebralen Diplegien die relative Häufigkeit der einzelnen ätiologischen Momente zu entnehmen. Er findet so: ohne angebbare Aetiologie 34%, also ein Dritttheil, mütterliche (pränatale) Momente 7·7% (mit Berücksichtigung gemischter Aetiologie 13%), Little'sche Momente 50% (oder 62%), extrauterine Momente 7·7%.

Eine neuere statistische Untersuchung von Ganghofner an 53 selbstbeobachteten Fällen ergibt eine andere Vertheilung: ohne Aetiologie 42·7%, mütterliche Momente 31·4, Little'sche Momente 9·2%, extrauterin 16·6%.

Die Verschiedenheit dieser Resultate lässt sich einerseits aus der Zahlenungleichheit des zu Grunde liegenden Materials (270 gegen 53), andererseits aus dem Umstande erklären, dass die von Freud aus älteren Mittheilungen gesammelten Fälle das Interesse der Autoren gerade wegen der Little'schen Aetiologie erregt hatten.

Für etwa ein Drittel der Fälle fehlt jeder Anhaltspunkt zur Ermittlung einer bestimmten Aetiologie.

a) Die pränatalen Ursachen.

Körperliches Trauma, acute Erkrankung, Cachexie, psychische Alteration der Mutter zur Zeit der Gravidität sind Momente, deren Bedeutung nur für eine verhältnissmässig geringe Anzahl von Fällen erweisbar ist, die aber vielleicht in einer grösseren Zahl eine Rolle spielen, da ja bei den Fällen ohne bekannte Aetiologie Einflüsse solcher Art wirksam sein dürften.

Aus einer vergleichenden Zusammenstellung von 275 besser beobachteten Fällen von cerebralen Diplegien (nach Freud: Zur Kenntniss etc.) ist zu entnehmen, dass diese pränatalen Momente besonders in der Aetiologie der choreatischen Formen erkennbar hervortreten. (In 16·6 % der Fälle gegen 5·5 % bei der allgemeinen und 4·6 % bei der paraplegischen Starre.) Wie erwähnt, findet man häufig neben einer solchen die Mutter betreffenden Ursache eine Anomalie der Geburt oder selbst eine frühzeitige acute Erkrankung des Kindes, wobei das Zusammentreffen der ätiologischen Momente zufällig oder erklärbar sein kann, und wobei es zweifelhaft bleiben mag, welchem Einfluss die wesentliche, welchem eine concurrirende Bedeutung zuzusprechen ist.

Körperliches Trauma der Mutter während der Gravidität oder kurz vor der Geburt findet sich fast stets neben asphyktischer oder verfrühter Geburt des Kindes und scheint für die Diplegie nur dadurch bedeutsam zu sein, dass es die Geburt verfrüht oder deren Chancen verschlechtert. Ein directer Einfluss dieses Momentes auf die Gestaltung der Diplegie ist nicht nachweisbar.

Acute Erkrankungen und psychische Alterationen der Mutter scheinen einen directeren ätiologischen Einfluss auf die Diplegie des Kindes zu äussern, da sie häufiger in der Anamnese alleinstehend vorgefunden werden, und zwar vorwiegend bei den choreatischen Formen. Freud hebt noch aus seiner Statistik hervor, dass nach diesen Aetiologien Convulsionen des gelähmten Kindes häufiger verzeichnet sind als bei den Fällen anderer ätiologischer Kategorien. Gestützt auf die beiden Ergebnisse, dass drei Fünftel der Fälle, in denen psychische Alteration der Mutter angegeben ist, choreatischer Natur sind, und dass auch in der Aetiologie der choreatischen Hemiparese der Schreck eine bedeutsame Rolle spielt, spricht er die Vermuthung aus, dass psychische Alteration durch die Mutter hindurch auf das neugeborene Kind ähnlich wirke wie auf das psychisch selbstständig gewordene.

Ueber die ätiologische Bedeutung der hereditären Syphilis siehe im Zusammenhange unten Abschnitt V.

Die Stellung des Kindes in der Generationsreihe scheint insoferne Beachtung zu verdienen, als ein Zusammenhang zwischen Erstgeburt und Neigung zu Geburtslähmungen, zwischen später Nummer (achtes, elftes Kind) und Häufigkeit congenital bedingter Diplegien unabweisbar wird. Gowers hat zuerst die disponirende Bedeutung der Erstgeburt für die Geburtslähmung (allgemeine Starre) erkannt; nach ihm betrifft fast die Hälfte der Geburtslähmungen erstgeborene Kinder, was sich ja durch die grössere Enge der mütterlichen Wege bei Erstgebärenden erklärt, die als mechanisches Moment das Zustandekommen protrahirter und asphyktischer Geburten begünstigt. Der andere Umstand, dass Kinder mit congenitalen

Diplegien relativ häufig eine späte Stelle in der Generationsreihe einnehmen (Freud, Ganghofner), liesse sich auf eine Erschöpfung des mütterlichen Organismus durch übermässige Inanspruchnahme der Reproductionsthätigkeit zurückführen.

b) Die Little'schen Momente (Geburtsanomalien).

In der historischen Einleitung ist bereits ausgeführt worden, dass Little einer Reihe von Momenten, die er als „abnormal Parturition" zusammenfasste, wie „abnorme Geburtslagen, schwierige Entbindung in Folge von Unnachgiebigkeit der mütterlichen Wege, instrumentelle Eingriffe bei der Geburt, Wendungen, Steisslage, Frühgeburt und Vorfall der Nabelschnur", die Fähigkeit zuschrieb, an dem *in utero* gesunden Fötus die Bedingungen einer cerebralen Diplegie zu erzeugen.

Das Wirksame an all diesen Beeinflussungen während jener kurzen, aber bedeutsamen Lebensperiode war für ihn die an sie geknüpfte Asphyxie in Folge der Kreislaufstörung; der mechanischen Einwirkung auf den Schädel des in der Geburt befindlichen Kindes legte er geringeren Werth bei. Seit den Sectionsbefunden von Mac Nutt ist die Auffassung der Geburtslähmung als einer traumatischen in den Vordergrund getreten, wobei der Betrag und die Dauer der Schädelcompression als die wirksamen Factoren angesehen werden. Kundrat hat überdies die präcipitirte Geburt in die Reihe der Geburtsschädlichkeiten eingeführt.

Es kam der Entdeckung Little's ausserordentlich zu statten, dass hier einmal Aetiologie und Krankheitsbild eine enge Beziehung zu einander erkennen liessen. Nimmt man hinzu, dass die pathologische Anatomie dieser Geburtslähmungen alsbald bekannt wurde und Verhältnisse ergab, welche es Gowers und Anton ermöglichten, auf die anatomischen Befunde eine anscheinend befriedigende physiologische Erklärung der klinischen Symptome zu begründen, so darf man sich nicht verwundern, dass die Neigung, die Geburtslähmungen als „Little'sche Krankheit" selbstständig zu machen und sie aus dem Chaos der infantilen Diplegien auszulösen, noch heute viele Autoren beherrscht. (Vgl. Abschnitt V.)

Für die Erörterung der Beziehungen zwischen den Little'schen Momenten und den einzelnen Typen der Diplegien muss man die Frühgeburt von den anderen Geburtsanomalien trennen. Die Frühgeburt zeigt eine besondere Beziehung zur paraplegischen Starre, die Schwergeburt (worunter alle anderen Momente gemeint sind) hingegen zur allgemeinen Starre. Dies war schon Naef und Feer bekannt, doch muss hinzugefügt werden, dass diese Beziehungen nach keiner Seite hin ausschliessende sind. Aus der Statistik von Freud ergeben sich folgende Sätze:

Die Frühgeburt disponirt ganz besonders zu den paraplegischen Formen der cerebralen Diplegie, nahezu dreimal mehr als zur allgemeinen

Starre; ein Zusammenhang dieses Momentes mit den choreatischen Formen ist nicht herzustellen.

Die Asphyxie (Schwergeburt) kann sowohl allgemeine als auch paraplegische Starre und Chorea erzeugen; sie erzeugt aber nahezu doppelt so häufig allgemeine Starre wie irgend eine der anderen Formen, in deren Aetiologie sie gleichfalls eine Rolle spielt.

Bei Concurrenz von Frühgeburt und Asphyxie überwiegt bald der Einfluss des einen, bald des anderen Momentes.

Welche Einschränkung etwa die Bedeutsamkeit der Little'schen Momente erfahren muss, ist bereits oben angedeutet worden und wird noch späterhin zur Sprache kommen.

c) Extrauterine Ursachen.

Auch wenn man die Vorsicht beobachtet, bei Diplegien, die erst nach der Geburt acut auftreten, die Möglichkeit einer pränatalen Aetiologie zu verfolgen, behält man eine erhebliche Anzahl von Fällen übrig, die als erworbene aufgefasst werden müssen und eine Zurückführung auf frühzeitige infectiöse Erkrankung gestatten. Die Gruppe der extrauterin erworbenen Affectionen erreicht für die diplegische Cerebrallähmung nicht entfernt jene Bedeutung, die ihr bei der hemiplegischen Cerebrallähmung zukommt; doch erweist sich eine wichtige Uebereinstimmung darin, dass sie unter den Diplegien gerade jene Fälle umfasst, welche symptomatisch den Hemiplegien am nächsten stehen. Die extrauterine Erkrankung kommt nämlich vorwiegend bei den spastischen Diplegien in Betracht (paraplegische Lähmung und bilaterale Hemiplegie), die gleichzeitig die schwersten Krankheitsbilder unter den Diplegien darstellen.

Aber auch die anderen Fälle dieser Gruppe gelangen zu einer grossen Bedeutung, indem sie uns zeigen, dass das gewöhnliche Bild der allgemeinen und paraplegischen Starre gelegentlich extrauterin erworben werden kann, und uns so gestatten, die scharfe Grenze zwischen diesen Formen der Starre und den ihnen entsprechenden Formen von Lähmung aufzuheben. Ein ausgezeichneter Fall dieser Art ist der von Henoch (mit Sectionsbefund), in dem ein sechsmonatlicher bis dahin gesunder Knabe nach Masern allgemeine Starre acquirirte. Andere Fälle bei Osler (mit drei Monaten Masern), Förster (mit $4^{3}/_{4}$ Jahren Parese des rechten Beines, ein halbes Jahr später längere Krankheit mit Convulsionen, epileptische Anfälle bis zum siebenten Jahre; das resultirende Krankheitsbild ist unverkennbar das der allgemeinen Starre. Hier fehlt es an einem ätiologischen Moment für die Erwerbung der Affection). Einzelne Krankengeschichten (bei Förster, v. Heine u. A.) sind ferner beweisend dafür, dass auch paraplegische Starre extrauterin erworben werden kann.

Aendert man die Betrachtung dahin ab, dass man die Beziehungen zwischen Aetiologie und klinischen Formen von letzteren aus verfolgt, so gelangt man auf Grund der erwähnten Sammlung Freud's zu folgenden Ergebnissen:

In der Aetiologie der allgemeinen Starre gebührt der erschwerten Geburt die erste Stelle (fast $^1/_3$ der Gesammtzahl), doch ist auch die Frühgeburt ($^1/_6$) nicht zu vernachlässigen. Ein anderes Drittel der Fälle ist ohne angebbare Aetiologie.

In der Aetiologie der paraplegischen Starre nimmt die Frühgeburt die erste Stelle ein, und zwar ist die Beziehung zwischen Frühgeburt und paraplegischer Starre noch inniger als die zwischen asphyktischer Geburt und allgemeiner Starre (fast die Hälfte). Die Anzahl der Fälle ohne Aetiologie ist eben so gross wie die aller Fälle mit anderen ätiologischen Momenten (mehr als $^1/_4$), übrigens geringer als bei der allgemeinen Starre.

In der Aetiologie der choreatischen Formen spielt nur die asphyktische Geburt eine gewisse Rolle ($^1/_4$ der Fälle). Dagegen überwiegen hier die Fälle ohne Aetiologie (die Hälfte) und häufen sich in bemerkenswerther Weise die Fälle mit mütterlicher Aetiologie (besonders psychische Affection der Mutter).

4. Nachträge zum Krankheitsbilde.

a) Schädel, Gesichtsausdruck, Mimik und Facialisinnervation.

Abnorm gestaltete und asymmetrische Schädelformen finden sich bei den diplegischen Kindern ähnlich häufig wie bei den hemiplegischen (siehe S. 87). Einem der Beobachter ist an seinen Fällen die Steilheit und Flachheit des Occiput aufgefallen, welche er durch das lange Liegenmüssen der Kranken erklärt. Verkleinerung des Schädelumfanges — Mikrocephalie — wird bei den diplegischen Kindern verhältnissmässig oft constatirt, was sich leicht daraus erklärt, dass Mikrocephalie ein Ausdruck der nämlichen Entwicklungshemmung ist, welche bei diesen Kranken das Gehirn befallen und die Erscheinungen der diplegischen Lähmung erzeugt hat. Indess gehören weder Contracturen noch Starre regelmässig zum klinischen Bilde der Mikrocephalie, und diese tritt ihrerseits nur zu einer gewissen Anzahl congenital bedingter Diplegien in Beziehung.

Die Innervation der Gesichtsmusculatur lässt sich auch bei den Diplegien sehr häufig (12mal unter 53 Fällen bei Freud) als eine asymmetrische erkennen, doch wird deren Beurtheilung und Ausbildung oft gerade durch die Doppelseitigkeit der Affection beeinträchtigt. Dieser letztere Factor ist es ja, der wesentlich die Symptomatik der Diplegien beherrschen muss, wie Anton 1895 in einem lehrreichen Aufsatz dargethan hat. Von der Doppelseitigkeit der Hirnerkrankung rührt also eine

Reihe interessanter Störungen her, welche man bei den hemiplegischen Formen kaum jemals ausgeprägt findet.

Fast regelmässig ist bei den Diplegien jene Function geschädigt, welche das psychische Leben durch die Innervation der Gesichtsmusculatur zum Ausdruck bringen soll. Die Mimik der Kinder mit cerebralen Diplegien macht überhaupt einen ungünstigen Eindruck, welcher, wie mehrere Autoren betont haben, selbst zur Unterschätzung des Geisteszustandes dieser Kinder führen kann. Sie schauen entweder ausdruckslos drein, oder sie benehmen sich ängstlich erregt, ohne dabei wie ein normal scheues Kind ein Verständniss der Situation zu verrathen. Unter den Zügen, welche der Mimik der Kinder das Gepräge des Schwachsinnes aufdrücken, nimmt das Offenstehen des Mundes den ersten Rang ein. Aus dem immer offenen Munde träufelt Speichel, und die nicht selten übergrosse Zunge (Makroglossie fünfmal ausdrücklich notirt) drängt sich ein wenig vor. Die Zahnentwicklung ist häufig mangelhaft und rückständig (Sollier).

Ferner ist jenes häufige Verhalten bemerkenswerth, welches man als „perverse Mimik“ bezeichnen kann. Es besteht darin, dass das Mienenspiel des Kindes, wenn es ängstlich ist, weint u. dgl., einen befremdenden, widerspruchsvollen Eindruck macht, was kaum anders zugehen kann, als durch Wegfall von Betheiligung solcher Muskeln, die wir sonst bei dieser Affectäusserung thätig sehen, oder durch Betheiligung anderer Muskeln, deren Action wir sonst bei dem betreffenden Affect vermissen. Das Weinen dieser Kinder zum Beispiel sieht nicht ernsthaft aus, es macht den Eindruck eines Grinsens; man würde es nicht erkennen, wenn man das Kind nicht gleichzeitig schreien hörte. Analog dieser perversen Mimik sind wohl die abnormen Handstellungen, von denen später die Rede sein wird. Inwieweit hierbei der Schwachsinn des Kindes mitwirkt, muss natürlich in jedem Falle besonders in Betracht gezogen werden.

b) Augenmuskel- und Sinnesstörungen.

Die Combination der Lähmung mit mannigfaltigen Symptomen von Seiten des Auges und seiner Hilfsapparate findet sich bei den Diplegien weit häufiger als bei den Hemiplegien und hat hier nicht mehr wie dort die Bedeutung eines Localzeichens für die Läsion. Wir verdanken einige Kenntniss über das Vorkommen dieser Symptome den Mittheilungen König's über ein Material von 72 Fällen aus Dalldorf, in dem übrigens hemiplegische Formen mit eingeschlossen sind.

Die Atrophie des *N. opticus* fand König zwölfmal, darunter zweimal einseitig. Sie war bereits vorher in vereinzelten Fällen von Feer, Moeli, Freud-Königstein (familiale Diplegie) nachgewiesen worden. Bei dem Kranken Moeli's (einem 17jährigen Idioten mit spastischer

Lähmung dreier Extremitäten) erwies die Section einen porencephalischen Defect.

König resumirt seine Beobachtungen über die Opticusatrophie in folgenden Sätzen:

Sie kommt häufiger doppelseitig als einseitig vor, und zwar bei allen möglichen Formen von Infantiler Cerebrallähmung. Sie bevorzugt keine besondere pathologische Schädelform und findet sich relativ häufig bei Kindern mit normalem Schädel. Sie kann gleichzeitig mit acuten Hirnerscheinungen auftreten und also durch die vorliegende acute Hirnaffection mit veranlasst sein. Sie kann fötalen Ursprungs sein oder auch durch extrauterine Hirnerkrankung erworben.

Das Vorkommen des Nystagmus bei den infantilen Diplegien beansprucht Interesse, weil dies Symptom neben den Lähmungs- und gewissen Bulbärerscheinungen diagnostische Schwierigkeiten erwecken kann. Der Nystagmus darf keineswegs als ein den Diplegien fremdes Symptom betrachtet werden; er ist wiederholt von Osler, Sachs, Freud u. A. bei unzweifelhaften Diplegien beobachtet worden. König berichtet über ihn fünfmal unter 72 Fällen.

Oculomotoriusparesen (der inneren, äusseren, Aeste oder beider) hat König an seinem Materiale dreimal gefunden. Die häufigste und interessanteste Motilitätsstörung des Auges aber, die bei den Diplegien dem Beobachter auffällt, ist der Strabismus (zumeist convergens), an dessen Beziehungen zu den anderen Symptomen des Krankheitsbildes zahlreiche, noch nicht beantwortete Fragen anknüpfen. Nach Freud findet sich der Strabismus bei 25—30 Procent der Diplegien, und zwar besonders häufig bei den paraplegischen Formen und bei dem Moment der Frühgeburt als Aetiologie (vgl. weiter unten Abschnitt VI).

Einigermassen abweichend hiervon stellen sich Verbreitung und Beziehungen des Strabismus nach König dar:

Strabismus bei Diplegien (zwölfmal unter 72 Fällen):

a) *Strabismus divergens* . . . . 3 Fälle
b) *Strabismus convergens* . . . 1 Fall
c) einseitige Abducensparese . . 3 Fälle
d) doppelseitige Abducensparese . 5 „

Dabei neunmal normale Geburt.

In vereinzelten Fällen ist bei Diplegien angeborene Taubheit gefunden worden (König); eine Kranke Oppenheim's zeigte absolute Stummheit bei guter Intelligenz und Hörvermögen (der später zu beschreibende Fall von Athetose und Contractur mit exquisiten Bulbärerscheinungen).

Störungen der anderen Sinnesthätigkeiten bei den diplegischen Kindern sind begreiflicher Weise ebenso schwierig festzustellen wie praktisch ohne Belang.

c) Bulbärsymptome.

Bereits Little hatte in der Beschreibung seiner kleinen Kranken eine Erschwerung des Schluckens und mannigfache Störungen in der Ausführung und im Rythmus der Sprache erwähnt, indess blieb es Oppenheim vorbehalten zu zeigen, dass die Symptome von Seite der Hirnnervenfunctionen im Bilde der infantilen Diplegien eine so hohe und mannigfaltige Ausprägung finden können, dass für solche Fälle der Name „Infantile Pseudobulbärparalyse“ wohl berechtigt erscheint.

Oppenheim's erste Beobachtung dieser Art betraf einen 21jährigen Mann, dessen Leiden wahrscheinlich seit der Geburt datirte. Er bot zunächst eine bilaterale Athetose, die, an den Armen überhaupt stärker ausgesprochen, am rechten Arm und am linken Bein gegen die andere Seite überwog. Atrophie und Verkürzung der rechten Gliedmassen, die rechte Hand stark gebeugt, der rechte Fuss in extremer Spitzfussstellung, also Combination der *Athetosis bilateralis* mit rechtsseitiger Hemiplegie. Ausserdem zeigte der Kranke sehr auffällige bulbäre Symptome. Die Verständigung mit ihm war durch eine Dysarthrie von bulbärem Charakter erschwert, er näselte und sprach, als ob er einen Knödel im Munde habe. Er schluckte mit Schwierigkeiten, kam dabei leicht in's Husten, Flüssigkeiten regurgitirten zum Theil durch die Nase. Diesen Functionsstörungen entsprachen sehr deutliche Lähmungserscheinungen im Bereiche der Gesichts- und der Eingeweidemuskeln des Kopfes. Er konnte weder pfeifen noch ein Licht ausblasen, der Augenschluss war kraftlos und konnte nicht festgehalten werden. Die Zunge konnte er nur wenig vorstrecken und gar nicht seitwärts bewegen. Das Kauen geschah langsam, unkräftig, unter schnarchender Nasenathmung; beim Mundöffnen gerieth der Kiefer in Subluxation, das Gaumensegel wurde fast gar nicht gehoben. Die Athmung geschah laut und schnell und wurde durch jede Körperbewegung übermässig beschleunigt. Uebrigens nirgends im Lähmungsgebiete Atrophie oder elektrische Entartung.

Die Autopsie dieses Falles wies beiderseits ausgedehnte Mikrogyrie nach, ausserdem in der linken Hemisphäre einen porencephalischen Defect.

Der zweite Fall Oppenheim's (Juli 1895 beobachtet) zeigte ein sehr ähnliches Bild, durch einige interessante Züge verstärkt. Die 31jährige, seit früher Kindheit oder seit ihrer Geburt leidende Patientin bot gleichfalls eine Combination von Starre und bilateraler Athetose, doch mit geringerer Ausbildung des zweiten Momentes. Die Hände hielten Zwangsstellungen ein, zeigten die Athetose erst bei Innervationen, die Beine befanden sich in spastischer Lähmung mit Equinusstellung der Füsse und charakteristischem Gang. Die Bulbärsymptome äusserten sich aber nicht nur durch Lähmungserscheinungen der Hirnnervenmusculatur, sondern

auch in Starre und Athetose an denselben. Lippen und Kiefer waren für gewöhnlich fest auf einander gepresst, der Mund nach rechts verzogen; andauernder Trismus; von Zeit zu Zeit ungewollte Bewegungen, durch welche die Augenbrauen emporgezogen und der Mund verzerrt wird. Die Patientin ist absolut stumm bei gutem Gehör und Sprachverständniss, bringt aber im Affect Laute zu Stande. Die Geburt war bei dieser Kranken übrigens erschwert gewesen, sie entwickelte sich langsam, lernte erst mit sechs Jahren gehen und litt im neunten Jahre an Krampfanfällen mit Bewusstlosigkeit, die sich seither nicht wiederholt hatten. Ueberaus merkwürdig war es, dass diese Kranke eine zur Zeit 10jährige Tochter besass, die ihr Leiden — bis auf geringe Abweichungen photographisch ähnlich — von ihr ererbt hatte. Dieses Kind konnte sprechen, aber nur mit stärkster Dysarthrie.

Man darf wohl der Erwartung König's beipflichten, dass eine minder hochgradige Betheiligung der Bulbärnerven am Symptomenbild der infantilen Diplegien sich nun in sehr zahlreichen Fällen wird erweisen lassen, nachdem die Mittheilungen Oppenheim's die Aufmerksamkeit auf den Gegenstand gelenkt haben. Von den Sprechstörungen der Diplegien verdient die oft sehr deutlich ausgeprägte Bradylalie nochmalige Hervorhebung, weil sie wie der Nystagmus ein differential-diagnostisches Interesse erweckt. Schwere Dysarthrie, krampfhaft angestrengtes Sprechen unter übermässiger Action aller Gesichts- und selbst der Körpermuskeln sieht man gelegentlich auch bei hemiplegischer Kinderlähmung (einmal in Begleitung einer centralen Facialparese). Es fragt sich aber, ob man in solchem Falle nicht doch eine doppelseitige, an sonstigen Symptomen arme Hirnaffection erschliessen sollte.

Ueber die Häufigkeit der Sprachstörung bei den cerebralen Diplegien macht Ganghofner folgende Angaben: Unter 44 Fällen, die bei einem Alter über zwei Jahren eine Beurtheilung des Sprachvermögens zuliessen, zeigten 26 = 59% Störungen verschiedener Art; 8 davon vollständiges Fehlen der Sprache. In 9 Fällen traf die Sprachstörung mit Chorea oder Athetose in verschiedener Ausbreitung zusammen, was dem Autor bedeutsam erschienen ist.

d) Motilitätsstörung an Rumpf und Extremitäten.

Die Störungen in der Beweglichkeit des Rumpfes und der Extremitäten, die bei den Diplegien beobachtet werden, sind mannigfaltiger Natur und bei den einzelnen klinischen Typen verschiedenartig entwickelt. Sie sind zum Theil identisch mit denen der hemiplegischen Lähmung, zum anderen Theil verleihen sie dem Bilde der Starre alle jene Eigenthümlichkeiten, welche an anderer Stelle (S. 21) nach Little beschrieben

worden sind. Gewisse besondere Züge, wie das Ergriffensein des Rumpfes, die Erschwerung der Kopfhaltung, die Hemmung aller statischen Verrichtungen und des Ganges u. dgl. erklären sich wiederum befriedigend aus dem Einflusse, den eine doppelseitige Hemisphärenerkrankung auf die Körperinnervation ausüben muss.

Das auffällige Bild, welches die Fälle von doppelseitiger Athetose ergeben, hat die Aufmerksamkeit einer grossen Reihe von Beobachtern auf sich gezogen und verschiedene Versuche veranlasst, den erhaltenen Eindruck durch minutiöse Beschreibung zu reproduciren. Für die Zwecke dieser Darstellung muss ein kurzer Auszug aus der zusammenfassenden Schilderung Audry's (1892) genügen:

Die Athetose setzt selten bei dem Kranken mit einem Schlage ein; gewöhnlich ergreift sie zuerst ein bestimmtes Körpergebiet, von dem aus sie oftmals in Schüben weiterschreitet. Eine Kranke von Blocq und Blin bekam Athetose des linken Armes mit vier Jahren; drei Jahre später begann der rechte Arm, mit 16 Jahren die Beine Athetose zu zeigen. Erst mit 30 Jahren machte ein weiterer Fortschritt des Leidens die Articulation unmöglich. Es ist auch beobachtet worden, dass sich eine Hemiathetose später zur bilateralen Athetose vervollständigt (Sharkey).

Am häufigsten von Athetose befallen werden die Arme und an diesen Handgelenke und Finger. Die Intensität der Affection kann an beiden Seiten sehr verschieden sein, die gleichzeitig erfolgenden Bewegungen sind keineswegs immer oder in allen Fällen symmetrisch. Für alle Charaktere der Athetosebewegung gilt auch bei der bilateralen Form jene Neigung zur Variation, die (S. 85) für die Hemiathetose betont wurde. Der Typus der langsamen und unaufhörlichen Tentakelbewegung, welchen Hammoud als classisch beschrieb, wird keineswegs in allen Fällen wiedergefunden; es kommen alle Uebergänge nach den S. 84 beschriebenen Formen der Bewegungsstörung vor. Die Athetose kann verschwinden, wenn der Kranke horizontal liegt oder sich psychisch in Ruhe befindet, und erst dann auftreten, wenn er aufsteht, geht, Bewegungen intendirt oder psychisch erregt wird, welche Bedingungen eine vorher sichtliche Athetose regelmässig steigern. Der Schlaf macht der Athetose in den meisten Fällen ein Ende, doch auch dies nicht ausnahmslos. In den leichten Fällen äussert sich die Athetose bloss in einigen unwillkürlichen Bewegungen, welche dem gewollten Impulse vorhergehen und die gelegentlich zunächst den gegensätzlichen Effect hervorbringen. Wo Ruhelosigkeit vorhanden ist, führt jeder Finger gewöhnlich seine Abwechslung von Adduction und Abduction, Beugung und Streckung unabhängig von seinem Nachbar aus. Es ist ganz gemein, dass dieses Bewegungsspiel zeitweise durch flüchtige Contracturen unterbrochen wird, welche das Glied für eine Weile in absonderlicher Gestaltung fixiren („mobile spasms“). Wo Athetose der Hand oder des

Vorderarmes vorkommt, können die unwillkürlichen Bewegungen auch einen grösseren Umfang erreichen.

Die Geschwindigkeit der Athetosebewegungen variirt sehr bei den verschiedenen Fällen und selbst beim einzelnen Falle mit dem Erregungszustand. Kurello, der sich die Mühe einer minutiösen Beobachtung bei einem mit Athetose behafteten (älteren) Individuum gegeben hat, notirte an den einzelnen Fingern zwischen 14 und 53 gesonderte Bewegungen in der Minute. Die Functionsstörung, welche man an den Kranken beobachtet, schwankt zwischen völliger Impotenz und leichter Behinderung, indem die Unruhe bei festgehaltenem Willensimpuls nachlassen und selbst feinere Arbeiten ermöglichen kann. Das Halten schwererer Gegenstände und das Manipuliren mit solchen gelingt den Kranken meist besser, als wenn es sich um kleine Lasten handelt. Offenbar ist die Functionsaufhebung noch von anderen Factoren als von der Heftigkeit der Athetosebewegungen abhängig.

In Folge der häufigen Combination der Athetose mit spastischer Paraplegie hat der Gang des Kranken, wo er möglich ist, meist spastischen Charakter. Die Thätigkeit der Muskeln, welche Kopf und Rumpf fixiren, kann gleichfalls durch Athetose gestört sein. Einen bestimmenden Einfluss auf die Erscheinung der Kranken übt die Gesichtsathetose, die nur durch vereinzelte tic-ähnliche Zuckungen vertreten sein kann oder aber in ruheloser Thätigkeit der Gesichtsmuskeln besteht, so dass ohne Pause hässliche, erschreckende und groteske oder seltsame, widerspruchsvolle Mienen das Gesicht verzerren. Die Zunge nimmt nach Audry häufig an der Gesichtsathetose Theil.

Ich habe — hier wie an anderen Stellen dieser Darstellung — das Thema der bilateralen Athetose minder erschöpfend behandelt als die anderen Formen der diplegischen Cerebrallähmung, weil die bilaterale Athetose nicht ausschliesslich dem Kindesalter angehört. Diese Affection umfasst eine grosse Anzahl von Formen, welche in verschiedenen späteren Lebensperioden ihren Anfang nehmen, sonst aber keinen Unterschied gegen die infantile Athetose erkennen lassen. Es ist misslich, die bilaterale Athetose nach dem Alter des Beginnes in zwei gesonderte Krankheitsbilder zu zerlegen; die Scheidungsgrenze bliebe auch eine willkürliche. Es ist indess möglich, dass selbst die sehr spät ausbrechenden Fälle dieses Leidens doch in der Kindheit präformirt sind, so dass die klinische Einheit gewahrt bliebe.

Besondere Erwähnung verdienen noch die sogenannten „Zwangsstellungen“, die den Diplegien eigenthümlich sind. Sie unterscheiden sich von den Contracturen dadurch, dass sie weit mannigfaltiger und nicht an Lähmung gebunden sind. Contracturstellungen werden niemals spontan verändert und stellen sich, wenn sie überwunden sind, sofort wieder her.

Zwangsstellungen schliessen nicht aus, dass die Extremitäten, zumeist die Arme, bei Intention in beliebige andere Stellungen gebracht werden; sie treten aber für längere oder kürzere Zeit wieder hervor, wenn das Kind nicht den Gebrauch seiner Extremitäten beabsichtigt. Oft sieht man während der einen Vorstellung des Kindes durch eine halbe Stunde eine bestimmte auffällige Stellung der Arme festgehalten, die bei einer zweiten Vorstellung sich nicht wieder zeigt oder durch eine neue ersetzt ist. Die Zwangsstellungen sind, wie erwähnt, auch mannigfacher Art, während die Contracturstellungen monoton sind. Unter den Zwangsstellungen der Arme kann man eine als besonders auffällig hervorheben. Es ist die „Anbetestellung", bei der die Vorderarme senkrecht erhoben, die Handflächen in voller Supination gegen den Beschauer des liegenden Kindes gerichtet sind; sie erinnert an die Haltung des einen Extremitätenpaares bei der „Gottesanbeterin", der Mantis religiosa.

Die Zwangsstellungen der Beine, die man als „mobile spasms" bezeichnen kann, wenn sie rasch mit einander abwechseln, ergeben verschiedenartige Haltungen der Ober- und Unterschenkel und die verschiedensten Formungen der Füsse. Oft sieht man einen schweren Fall „all in a heap", als ob die Extremitäten zur grössten Raumersparniss zusammengelegt wären, und es scheint, dass in solchen abnormen Stellungen auch Contractur eintreten kann.

Neben diesen auffälligen Haltungen der Extremitäten, die ohne Lähmung vorkommen, kann man auch abnorme Bewegungtsypen der Extremitäten beobachten, an denen man oft ein solches Kind beim ersten Anblick erkennt. Man möchte diese Bewegungen „perverse" heissen und sie der perversen Mimik an die Seite stellen. Sie sind das Gegentheil vom zweckmässigen Greifen und Betasten, das man am spielenden Kinde beobachtet. Die Abduction der Oberarme überwiegt über deren Adduction, die Streckung der Vorderarme über deren Beugung, und an der Hand überwiegen Supination und Dorsalflexion über Pronation und Beugung. Sieht man näher zu, so findet man freilich, dass auch normale Säuglinge solche zwecklose Bewegungstypen pflegen, sowie sie sich auch in athetoseartiger Unruhe ergehen. Das Pathologische liegt nur darin, dass bei den diplegischen Kindern diese Bewegungen sich in eine Zeit hinüberretten, zu welcher sie bei normaler Entwicklung längst durch unauffällige und normale ersetzt sind.

e) Atrophie.

Am meisten unter den Symptomen, welche Hemiplegien und Diplegien gemeinsam sind, treten hier vielleicht die trophischen zurück. Es fehlt bei den Diplegien zunächst häufig an der Gelegenheit zur Vergleichung mit der gesunden Körperhälfte, welche eine einseitige Atrophie erkennen

lässt. Andererseits sind hier erhebliche atrophische Störungen wirklich selten. Bei den spastischen Paraplegien findet sich zum Theil die Musculatur der Beine kühl und mager im Vergleich zur Musculatur der Arme, und ein Theil dieser Formen, die paraplegischen Lähmungen, zeigen geradezu Atrophie der unteren Extremitäten.

Bei einem anderen Theile der Paraplegien sind dagegen alle Muskeln, auch die der unteren Extremitäten, kräftig entwickelt, derb, und wo etwa (wie in einzelnen Fällen beobachtet) ein Wadenmuskel besonders durch Dicke und Derbheit auffällt, kann man sich des Vergleiches mit Pseudohypertrophie nicht erwehren. Bei den athetotischen Formen der Diplegien findet sich gelegentlich, wie bei der halbseitigen Athetose, eine echte Muskelhypertrophie.

f) Convulsionen, Epilepsie, Idiotie.

Die Beziehungen der Convulsionen des frühen Kindesalters und der ihnen nachfolgenden Epilepsie zu den diplegischen Cerebrallähmungen sind entschieden minder innige als bei den Hemiplegien, überdies ist hier die Causalverknüpfung noch um ein Stück minder durchsichtig als dort.

Freud hält es für zweckmässig, die in den ersten Tagen nach der Geburt auftretenden Convulsionen für die Betrachtung von jenen zu sondern, welche erst Monate später kommen. Er untersucht die Beziehungen Beider zur Little'schen Aetiologie und macht die Angabe, dass bei den Littleschen Formen die frühzeitigen Convulsionen häufig sind, die spätkommenden aber selten, und dass die Epilepsie gerade bei den Fällen vermisst wird, die man mit grösster Sicherheit als Little'sche Krankheit hinstellen darf. Ferner ergibt sich ihm aus der Analyse einer grösseren Sammlung das Resultat, dass Convulsionen häufig mit Strabismus zusammentreffen, dass sie besonders bei jenen Fällen vorfallen, für die man eine Zurückführung auf ätiologische Einflüsse von Seiten der Mutter behaupten möchte, und dass Convulsionen wie Epilepsie am ehesten zum Bilde der spastischen Diplegien gehören, jener schweren Typen von Diplegien, welche der hemiplegischen Cerebrallähmung klinisch wie ätiologisch am nächsten stehen. Sowohl über diese Angaben wie über deren Deutung ist ein abschliessendes Urtheil einstweilen noch unmöglich.

Das Wichtigste, was sich allgemein über das Verhältniss der intellectuellen Schädigung zu den motorischen Symptomen derzeit sagen lässt, geht dahin, die beiden Reihen von Erscheinungen seien offenbar unabhängig von einander und seien beigeordnete Consequenzen jener Veränderungen, welche den Diplegien zu Grunde liegen. Obwohl die Idiotie bei der Beschreibung der cerebralen Diplegien nicht bei Seite gelassen werden kann, gibt es doch Idiotien ohne jede Annäherung an das Bild der Starre oder der doppelseitigen Lähmung und andererseits hochgradige

bilaterale Bewegungsstörungen mit leidlich oder selbst trefflich erhaltener psychischer Thätigkeit.

g) Vorkommen und Verlauf.

Für die relative Häufigkeit der hemiplegischen und diplegischen Formen von Infantiler Cerebrallähmung gibt Sachs folgende kleine Tabelle:

Unter 225 von ihm und Peterson gesammelten Beobachtungen fanden sich:

Rechtsseitige Hemiplegien	81
Linksseitige „	75
Diplegien	39
Paraplegien	30

Angaben über das Alter beim Krankheitsbeginne entfallen bei den Diplegien zufolge des Umstandes, dass die Mehrzahl dieser Formen congenitaler Herkunft ist oder doch selbst bei späterem Auftreten der ersten Krankheitszeichen auf pränatal wirkende Momente zurückgeführt werden muss. Sachs behauptet sogar, was indess nicht strenge richtig ist, dass nach dem dritten Lebensjahr die Entwicklung einer cerebralen Diplegie nicht mehr beobachtet wird.

Es hält schwer, über den Verlauf der cerebralen Diplegien etwas allgemein Giltiges zu sagen. Einen gesetzmässigen Ablauf zeigen eigentlich nur die Formen der sogenannten Little'schen Krankheit, die sich auch hierin wieder von dem Gewirre der anderen sondern. Aus der später zu erörternden pathologischen Physiologie der Little'schen Krankheit wird annähernd verständlich werden, dass dieser Ablauf in einer langsamen, oft nur partiellen Regression der Erscheinungen besteht. Es gibt zwar anfangs etwa Convulsionen, deutliche Lähmung, oder Beides fällt auch weg, und die Erscheinungen der Starre sind entweder sofort merklich oder zeigen sich nach einem Zeitraum von Latenz, der mehrere Monate bis 2—3 Jahre umfasst. Da ein Stück des Krankheitsbildes in der Verspätung jener Functionen besteht, die, wie Sprechen und Gehen, eine rege Grosshirnbetheiligung erfordern, so kann man auch hier ein Stadium unterscheiden, welches scheinbar progressiver Natur ist, eigentlich aber der allmäligen Ueberwindung der Latenzperiode entspricht. Dann aber ist die Erkrankung abgeschlossen, ihre Symptome bleiben stationär und lassen ein gewisses Maass von Milderung erkennen.

Dieser gleichförmige Verlauf erleidet eine Abänderung bei den choreatischen Formen (insoferne dieselben auf Little'sche Aetologie zurückzuführen sind). Hier kann es sich treffen, dass dem Stadium der Chorea ein sicher beobachtetes Stadium von Lähmung vorhergeht, so dass die Chorea als „Spätchorea“ zu bezeichnen wäre (z. B. Audry LXXXIII), oder die Chorea tritt spontan auf, nach dem Typus der halbseitigen choreatischen

Parese und dann nicht selten nach einer ungewöhnlich langen Latenzzeit. In Folge des letzteren Umstandes wird diese Chorea (wie auch die halbseitige choreatische Parese) zu einer Erkrankung der späteren Kinderjahre und zeigt vom Moment ihres Auftretens an eine Progression, die aber dann doch nach kürzerer oder längerer Zeit bei einer gleichmässigen Intensität der Symptome Halt macht. Der Unterschied des klinischen Verlaufes ist hier innerhalb der Formen der Little'schen Krankheit derselbe, wie wir ihn für die halbseitigen Lähmungen gefunden haben.

Der Verlauf der extrauterin erworbenen Diplegien zeigt grössere Mannigfaltigkeit. Es werden hier alle die Möglichkeiten verwirklicht, die bei den hemiplegischen Formen zu besprechen waren, und die wir in letzter Linie auf Eigenthümlichkeiten des Krankheitsprocesses zurückführen müssen. Es gibt Fälle, die Stillstand, sowie andere, die neue Ansätze und Progression bis zum Tode erkennen lassen; Fälle, die durch das Hinzutreten von Epilepsie oder von fortschreitender Verblödung complicirt werden. Unsere Einzelkenntniss ist hier noch viel zu weit zurückgeblieben, als dass uns eine Prognose des Verlaufes jemals ermöglicht wäre.



IV. Pathologische Anatomie und Krankheitsprocesse.

Eine übersichtliche Zusammenstellung der bei Infantilen Cerebrallähmungen erhobenen anatomischen Befunde gibt Sachs (Treatise etc. 1895) in nachstehender Tabelle, welche aber gleichzeitig auf die Eintheilung der klinischen Formen Rücksicht nimmt und dann als *„Morbid lesions"* Endveränderungen und Initialläsionen vereinigt:

Eintheilung	Pathologisch-anatomische Befunde
Mit: I. Intrauterinem Beginn.	Hirndefecte (Porencephalien). Entwicklungshemmung der Pyramidenbahnen. *Agenesis corticalis* (Störungen der Hirnrindenentwicklung).
II. Geburtslähmungen.	Meningealhämorrhagie, seltener intracerebrale Blutung. Endausgänge: *Meningoencephalitis chronica*, Sklerose, Cysten, partielle Atrophie.
III. Extrauterin erworbene Formen.	Hämorrhagie (der Meningen, seltener intracerebral), Thrombose (nach syphilitischer Endarteritis, aus Marasmus), Embolie. Endausgänge: Atrophie, Cysten, diffuse und lobäre Sklerose. *Meningitis chronica.* Hydrocephalus (selten alleinige Ursache). Primäre Encephalitis, *Polioencephalitis acuta* (Strümpell).

Einer eingehenden Darstellung des Themas möchte ich zwei Sätze vorausschicken: 1. Dass hemiplegische wie diplegische Formen die nämlichen anatomischen Befunde ergeben, so dass sie in Rücksicht der pathologischen Anatomie nicht von einander zu trennen sind; 2. dass man von vorneherein auf die Erwartung verzichten muss, die Infantile Cerebrallähmung werde sich durch ein topisches Moment, durch die Localisation

der Erkrankung charakterisiren lassen. Obwohl ein solcher Versuch in einer interessanten Episode der Geschichte unserer Affection thatsächlich gemacht wurde (Strümpell), so haben doch seither die Sectionsbefunde wie die Symptomatik der Fälle über jeden Zweifel erwiesen, dass eine bestimmte Localisation, wie sie einer Systemerkrankung zukommt, von den Läsionen der Infantilen Cerebrallähmung nicht gefordert werden darf. Die Läsion kann jede beliebige Stelle des Gehirns einnehmen; motorische Symptome freilich kann sie nur erzeugen, wenn sie irgendwo die motorische Bahn schädigt. Die nämlichen Läsionen aber, welche bei den typischen Fällen in den motorischen Hirnregionen sitzen, werden in anderen Fällen in stummen Gebieten gefunden und schaffen dann Krankheitsbilder, denen das scheinbar wesentlichste Symptom abgeht — Infantile Cerebrallähmung ohne Lähmung.

Wie wir im ersten Abschnitte gehört haben, war es Cotard, der im Jahre 1868 auf Anregung und mit Unterstützung seines Meisters Charcot die pathologischen Befunde bei infantiler Gehirnatrophie zusammenstellte und deren Deutung unternahm. Seine Untersuchungen, meist an Gehirnen angestellt, welche den Beginn der Erkrankung eine lange Reihe von Jahren, selbst mehrere Jahrzehnte, überlebt hatten, ergaben als constante Veränderung eine Verkleinerung einer Hemisphäre, überdies Reste von Herderkrankungen, und Cotard's Hauptabsicht ging wohl dahin zu zeigen, dass es sich in allen Fällen um pathologische Processe, niemals um blosse Entwicklungshemmung handle. Doch begnügt sich Cotard nicht mit diesem Nachweis, sondern sucht aus der vorgefundenen Veränderung den Rückschluss auf die initiale Läsion des Falles zu ziehen.

Cotard brachte seine pathologischen Befunde unter vier Kategorien: 1. Plaques jaunes; 2. Cysten und Zelleninfiltration; 3. völliger Schwund des Nervengewebes; 4. lobäre Sklerose. Einige Fälle musste er als zweifelhaft anschliessen.

Die Plaques jaunes sind hier wie beim erwachsenen Gehirn der Endausgang von Erweichungen; in einem der Fälle Cotard's war auch die Ursache derselben, die Obliteration der versorgenden Arterie, direct nachweisbar. Dieselbe Ursache, also Arterienverschluss in Folge von Embolie oder Thrombose, nimmt Cotard offenbar auch für seine anderen Fälle von Plaques jaunes an.

Die Cysten und die Zelleninfiltration (infiltration celluleuse) sind, gleichfalls wie beim Erwachsenen, Endzustände von Hämorrhagien oder Erweichungen. Es sind beides die Reste von pathologischen Zuständen im Innern des Gehirnes, während die Plaques jaunes, wie bekannt, Rindennarben darstellen. Einzelne der Cysten mögen Meningeal- oder richtiger Submeningealblutungen entsprechen.

Die Substanzverluste des Gehirnes bringt Cotard in Beziehung zur traumatischen Encephalitis, die er nach einzelnen Bemerkungen allein für eine echt entzündliche Gehirnaffection hält.

Mit all diesen Herdbefunden gemeinsam findet sich eine Atrophie der gesammten Hemisphäre, die Cotard von der lobären Sklerose nicht zu trennen scheint. Diese Atrophie ist er geneigt für einen secundären Process zu halten. Wenn bei noch so erheblicher Atrophie ein kleiner Herdbefund, z. B. eine winzige Cyste, gefunden wird, so hält Cotard letztere für die Ursache der ersteren. Diese Anschauung ist noch niemals angefochten worden; es ist vielleicht an der Zeit, auf die gegentheilige Möglichkeit aufmerksam zu machen, dass die Sklerose eine der Herderkrankung gleichberechtigte Veränderung sei.

Die lobäre Sklerose kann nämlich auch ohne jede Herdveränderung gefunden werden. Es ist dann zweifelhaft, ob sie wirklich primär aufgetreten oder ob der kleine Herd, der ihr als Ausgangspunkt gedient, bereits unkenntlich geworden ist. Die Sklerose besteht jedenfalls in einer Hyperplasie des Zwischengewebes (Cotard nennt es Bindegewebe) und in einer Atrophie der Nervenelemente. Wenn die Sklerose primär aufgetreten ist, handelt es sich wahrscheinlich um initiale Hyperplasie des Bindegewebes mit consecutiver Erstickung der nervösen Elemente; wenn die Sklerose secundär ist, so ist wahrscheinlich die von dem Herde sich ausbreitende Atrophie der nervösen Elemente das Wesentliche, und die Bindegewebewucherung ein secundäres Phänomen.

Die Sklerose hat die Neigung, sich von der zuerst erkrankten Stelle aus über die ganze Hemisphäre auszubreiten; es gibt aber Fälle, wo sie einfach der secundären Degeneration gleichzustellen ist und wie diese längs bestimmter Bahnen wandert, z. B. wenn bei lobärer Sklerose einer Hemisphäre eine Verkleinerung und Verhärtung der gekreuzten Kleinhirnhemisphäre gefunden wird.

Resumiren wir die pathologischen Anschauungen, die sich aus obiger Darstellung Cotard's ergeben, so gelangen wir zu folgenden Aufschlüssen: Die pathologischen Befunde der Infantilen Cerebrallähmung sind mannigfaltiger Natur, zum Theil gleichartig den bei Erwachsenen gefundenen zum anderen Theil dem Kindesalter eigenthümlich (lobäre Sklerose, Porencephalie).

Die initiale Läsion der cerebralen Kinderlähmung besteht in einer grossen Reihe von Fällen in einer Gefässstörung: Hämorrhagie, Embolie oder Thrombose, von derselben Natur und von derselben Wirkung wie beim erwachsenen Gehirn. An den so erzeugten Herd knüpft sich eine Atrophie der Hemisphäre von grösserer oder geringerer Ausdehnung, welche im Laufe der Zeit den erkrankten Gehirnen das gleiche Aussehen verleiht, und welche

vielleicht auch klinisch für die Gleichartigkeit des Verlaufes dieser Fälle in Anspruch genommen werden darf.

In den Arbeiten Cotard's finden sich bereits die Ansätze zu den meisten Problemen, welche uns in der pathologischen Anatomie der Infantilen Cerebrallähmung noch heute beschäftigten. Fügen wir noch hinzu, dass mit dem Studium der diplegischen Formen die Entwicklungshemmungen ihren Platz unter den anatomischen Befunden eingenommen haben, sowie dass seit Strümpell die Rolle entzündlicher Initialprocesse in Discussion steht.

Ehe wir aber, den Spuren Cotard's folgend, unsere Aufmerksamkeit den Initialläsionen der Infantilen Cerebrallähmung zuwenden, müssen wir einige Angaben über jene Endveränderungen zusammenstellen, welche ausschliesslich am infantilen Gehirn zu Stande zu kommen scheinen.

1. Anatomisches über die Endveränderungen.

a) Die diffuse, lobäre und partielle, atrophische Sklerose.

Diese auffällige anatomische Veränderung wird von den Autoren als Vorrecht des infantilen Gehirns betrachtet, wenngleich Beobachtungen wie die von Strümpell (1879), Kelp, Schüle u. A., darauf hinweisen, dass wenigstens im Groben ähnliche Befunde sich auch bei Erwachsenen ergeben können. Die lobäre Sklerose befällt beide Hemisphären dann meist in ungleichem Masse, oder eine einzige in ihrer Totalität, oder einzelne Lappen und Windungsgebiete einer Hemisphäre oder beider. Richardière hat bemerkt, dass in letzterem Falle meist symmetrische Partien erkranken.

Die Veränderungen der lobären Sklerose bestehen in Volumsverringerung und Consistenzvermehrung. Die Hemisphäre ist als Ganzes oder im betreffenden Lappen verkleinert, von geringerem Gewicht, wie gleichmässig geschrumpft, das Kleinhirn kann unbedeckt freiliegen. Die einzelnen Windungen sind verschmälert, verdünnt, oft blattähnlich oder messerschneidenartig, die Furchen zwischen ihnen und gegen die normalen Bezirke vertieft, aber die Schrumpfung ist eine gleichmässige, proportionale; Form und Anordnung der Windungen sind niemals gestört. Die Oberfläche dieser verschmälerten Rindenzüge kann glatt sein oder mit zahlreichen seichten Grübchen versehen, wie „wurmstichig“ (Pozzi). Die Consistenz der kranken Partien ist erhöht, oft lederartig derb; sie sind eigenthümlich hart und trocken beim Anfühlen. Die weisse Substanz unter ihnen ist tiefer grau als normal, verschmälert und gleichfalls härter. Die Gefässe in ihr sind eng und wenig zahlreich. Diese Veränderungen sind nicht auf die Hemisphäre beschränkt, sondern können ebensowohl im Hirnstamm und Pons vorkommen. Die Meningen sind fast niemals betheiligt, leicht abzuziehen, die Arachnoidealräume über den geschrumpften

Stellen stärker mit Serum erfüllt, die Ventrikel können erweitert gefunden werden. Secundäre Degenerationen des Kleinhirns und tieferer Hirntheile sind sehr häufig; an Präparaten der infantilen lobären Sklerose sind die ersten werthvollen Funde über die trophische Abhängigkeit der Hirnbezirke von einander gemacht worden.

Histologisch ist die lobäre Sklerose gekennzeichnet durch diffuse Wucherung der Neuroglia, deren Elemente zahlreicher und deutlicher hervortreten, während die nervösen Elemente verschmälert und an Zahl verringert sind, bei höchstgradiger Ausbildung der Sklerose selbst völlig verschwinden. Die gewucherten Elemente der Neuroglia bilden dann ein mehr oder minder weitmaschiges Netz, das selbst makroskopisch als „état celluleux" sichtbar werden kann. Die Bildung compacter Faserbündel, welche welligem Bindegewebe gleichsehen, und deren Retraction soll die Einziehungen an der Oberfläche der Rinde hervorrufen.

Besonderes Gewicht legen Jendrassik und Marie auf die Veränderungen, die in der Nähe der Gefässe (kleiner Arterien und Vorcapillaren) zu constatiren sind. Die Gefässe selbst zeigen verdickte Wandungen mit deutlicheren Kernen, sonst keine Veränderung. Der perivasculäre Raum dagegen ist 5—6mal gegen die Norm vergrössert und von einem weitmaschigen Netzwerk eingenommen, das sich einerseits in die anstossende Hirnsubstanz fortsetzt, andererseits an die Aussenwand des Gefässes fixirt erscheint. Die Gefässe sind geschlängelt, in Folge der Schrumpfung des Gewebes zahlreicher auf einem kleinen Raume als im Normalen, die nervösen Elemente hören, wie abgeschnitten, am Rande des perivasculären Herdes auf, der mit sehr zahlreichen Körnchenzellen erfüllt ist. Es ist abzuwarten, ob diese histologische Beschreibung der lobären Sklerose eine hinreichende Sonderung von anderen sklerotischen Processen des Hirnes zu bieten vermag.

b) Die hypertrophische (knollige) Sklerose.

Diese zuerst und hauptsächlich von Bourneville beschriebene Veränderung besteht in dem Befunde mehrfacher, deutlich abgegrenzter, sehr harter Knoten in der Hirnsubstanz, welche an der Oberfläche vorspringen, in ihrer Mitte meist eine Delle zeigen und einen Umfang bis zur Grösse eines Zweimarkstückes erreichen. Die *Pia mater* lässt sich von ihnen leicht abziehen. Diese Knoten bestehen aus straffem, faserigem Gewebe, das dichte Filze bildet, innerhalb dessen die nervösen Bestandtheile fehlen oder rareficirt noch vorhanden sind. Brissaud, der dieses Gewebe als verdichtete Neuroglia bezeichnet (1880), betont, dass die Intensität der Veränderung von den oberflächlichen Rindenschichten gegen die weisse Substanz hin abnimmt. Berdez betont die oberflächliche Lage der Knollen, deren nervenarmes Gewebe ohne scharfe Abgrenzung in Gebiete von

mehr normaler Zusammensetzung übergeht. Alle Beschreiber (ausser den Genannten noch Broussais) sehen als Wesen der hypertrophischen Sklerose die Gliawucherung an, durch welche die nervösen Elemente erstickt werden.

c) Die Porencephalie.

Die Befunde von völligem Verlust der Hirnsubstanz (Cotard), für welche Heschl 1859 den Namen „Porencephalie“ vorschlug, haben seither (Kundrat, Audry, v. Kahlden u. A.) so ausgiebige Bearbeitung gefunden, dass sie heute das bestgekannte Stück in der pathologischen Anatomie der Infantilen Cerebrallähmung darstellen.

Heschl unterschied drei Kategorien von Porencephalien: 1. solche, bei denen das Gehirn innerhalb einer beschränkten Stelle in ein Gewebe verwandelt ist, welches in weiten Maschenräumen Serum enthält; 2. solche, bei denen diese von Maschen durchzogene Höhle mit den Ventrikeln, aber nicht mit der Arachnoidealhöhle communicirt; endlich 3. solche, wo eine Verbindung sowohl mit dem Ventrikel als mit dem Subarachnoidealraum vorliegt. Er war geneigt, die Entstehung dieser Defecte von Gefässerkrankungen des Fötallebens abzuleiten.

Kundrat stellte (1880) folgende vier Formen von Porencephalie auf:

1. in Entwicklung begriffene,
2. ausgebildete,
3. mit Hydrocephalus verbundene,
4. vernarbte Defecte.

Er machte darauf aufmerksam, dass die Defecte meist an der lateralen convexen Fläche des Hirns sitzen, und dass die Beziehung des Defects zu den umgebenden Hirnwindungen bedeutsame Verschiedenheiten erkennen lässt. In einem Theil der Fälle ist die Anordnung der Windungen durch den Defect nicht gestört; dieselben hören am Rande des letzeren wie abgeschnitten auf. In anderen Fällen laufen die erhaltenen Windungen radiär gegen den Mittelpunkt des Defects zusammen und senken sich, dabei mehr oder minder steil abfallend, so dass sie gewissermassen die Wand der Grube bilden. Dies letztere Verhalten sollte die Porencephalie als eine intrauterin entstandene kennzeichnen, während der erstere Befund solchen Defecten zukäme, die erst im Extrauterinleben entstanden wären. Als Ursache der congenitalen Porencephalien bezeichnete Kundrat, wie bereits erwähnt, eine anämische Nekrose der betreffenden Hirnpartien in Folge von Kreislaufsstörung in einer grösseren Arterie, meist der *A. cerebri media.*

Von secundären Veränderungen, die neben der (einseitigen oder doppelseitigen) Porencephalie gefunden werden, beschreibt Kundrat Mikrogyrie und Erweiterung der Seitenventrikel. Er kennt auch vernarbte

Detecte, die sich durch das strahlige Zusammenlaufen der angrenzenden Windungen und ihr Untertauchen in eine Vertiefung verrathen.

Die Porencephalien sind nach v. Kahlden in fast zwei Drittel der Fälle doppelseitig, und zwar, wie schon längst bemerkt wurde, meist symmetrisch localisirt, wobei dann der Defect auf der einen Seite ganz ausgebildet, auf der anderen nur angedeutet sein kann. Es kommt auch besonders häufig vor, dass die andere Hemisphäre zwar keinen Defect zeigt, aber atypischen Verlauf einzelner oder vieler Windungen. Mikrogyrie auf der Defectseite oder der entgegengesetzten ist gleichfalls häufig.

Nach der Lage des Defects unterscheidet v. Kahlden typische Fälle, das heisst solche von trichterförmiger Form, die nach aussen durch die Arachnoidea abgeschlossen sind, und nach innen mit dem Ventrikel communiciren oder von ihm durch eine dünne Markschicht getrennt sind, und bei denen der untere Theil der Centralwindungen und der hintere Theil der angrenzenden Stirnwindungen in den Defect einbezogen ist, häufig auch noch die Insel. Die anderen, obwohl sehr zahlreich vorkommenden, Porencephalien bezeichnet er als, der Lage nach, atypische.

Das Verhalten der Hirnhäute zum Defect ist ein mannigfaltiges. In einem genau untersuchten Falle von Schattenberg war der Defect aussen durch eine Membran abgeschlossen, die der Dura enge anlag und stellenweise mit ihr verwachsen war, die aber aus zwei Blättern bestand, von denen nur das äussere der Arachnoidea angehörte.

In einzelnen Fällen (Cruveilhier, Binswanger, v. Kahlden) war die Wand des Defects in ein Convolut von cystischen Hohlräumen umgewandelt, welche wahrscheinlich von der Erweiterung perivasculärer Räume abzuleiten waren. In der Wand des Defects finden sich sonst keine Spuren narbiger oder entzündlicher Veränderung. Nervenelemente in geringer Anzahl und unregelmässiger Anordnung können in ihr vorvorhanden sein.

2. Beziehungen zwischen anatomischen Befunden und Initialläsionen.

Nachdem einmal erkannt war, dass die Autopsien der Infantilen Cerebrallähmung nur die Kenntniss von Endveränderungen vermitteln, musste das Interesse für Natur und Herkunft der initialen Läsionen erwachen, die sich im klinischen Bilde unmittelbaren Ausdruck geschaffen hatten. Die Bedeutung dieser Endveränderungen, also der pathologischen Anatomie, für die Erkenntniss der Affection wird offenbar erhöht, wenn zwischen den einzelnen Befunden *post mortem* und den etwa verschiedenen Initialläsionen feste Beziehungen bestehen, so dass ein sicherer Schluss von dem einen auf die andere ermöglicht wird, wenn also jede Endveränderung einer anderen Initialläsion entspricht. Indess werden nach-

stehende Beispiele beweisen, dass eine solche Beziehung allgemein nicht existirt, und dass der nämliche Befund von verschiedenartigen Initialläsionen herrühren kann, ebenso wie eine gewisse Initialläsion zu mehr als einer Art von Endveränderung führen mag.

Die Porencephalie weist, wie oben erwähnt, zumeist auf Einflüsse hin, welche während der Intrauterinperiode die Hirnentwicklung aufgehalten haben. Indess lehrt ein Fall von Heubner, dass diese Veränderung auch das Werk extrauteriner Erkrankung und durch Gefässembolie erzeugt sein kann:

Ein $^5/_4$ Jahre altes Kind wird nach einer leichten Bronchitis plötzlich von Convulsionen befallen, die sich fünf Tage später wiederholen. Zwei Tage später beginnt eine schwere Erkrankung, die vier Wochen andauert, mit hohem Fieber, Convulsionen und Allgemeinstörungen. Das Kind erlangt nie wieder die Beweglichkeit seiner Glieder, es bilden sich doppelseitige Contracturen aus, die Sprache bleibt auf den einen Vocal *a* beschränkt, die Convulsionen wiederholen sich als regelrechte Epilepsie. Tod nach $2^1/_2$ Jahren. Die Section ergibt einen grösseren porencephalischen Sack an Stelle beider Centralwindungen links, einen eben solchen, aber kleineren, im rechten Parietallappen, je eine Cyste im Inneren der rechten und linken Hemisphäre und einen Herd in der Brücke, der die eine Pyramide zerstört hat. Es finden sich ferner Endocarditis, Niereninfarct und ein canalisirter Pfropf in der rechten *Art. foss. Sylvii.* An dem embolischen Ursprung der Porencephalie ist also nicht zu zweifeln.

In Betreff der lobären Sklerose wurde oben auseinandergesetzt, dass diese Veränderung entweder im Anschluss an eine beliebige Herderkrankung oder primär in den Hirnhemisphären auftritt und sich in der Regel von Herden aus diffus verbreitet. Nun zeigt eine Autopsie von Freud am Gehirn einer Patientin der Iconographie de la Salpêtrière, dass die atrophische Sklerose der Hirnwindungen sich ohne Tendenz zum Weiterschreiten auf ein bestimmtes Gebiet begrenzen kann, und die Configuration dieses Windungsgebietes macht es unzweifelhaft, dass die Sklerose dieses Falles von dem Verschluss einer grossen Hirnarterie herrührte:

Josefine Del... (Observation III der Iconographie), zur Zeit jener Untersuchung 48 Jahre alt, von gesunden Eltern, soll bis zum siebenten Jahre gesund gewesen sein. Damals erkrankte sie an einem Gehirnfieber, in dessen Verlauf sie in ein warmes Bad gesteckt wurde. Nachdem sie aus dem Bade herauskam, wurde sie von Convulsionen ergriffen und bekam eine rechtsseitige Lähmung. Bis dahin sehr intelligent, zeigte sie von dieser Krankheit an einen grossen Nachlass ihrer geistigen Fähigkeiten. Während des Staatsstreiches 1851 erschrak sie über die Beschiessung des Hauses, in dem sie wohnte, und verfiel (21 Jahre alt?) am Abende desselben Tages in einen epileptischen Anfall. Del..., die in der Salpêtrière bis zu ihrem Tode verblieb, zeigte eine classische rechtsseitige Hemiplegie, die niemals über das Stadium der spastischen Lähmung hinausgekommen war, leichte Atrophie der rechten Gesichtshälfte, bedeutende der beiden rechten Extremitäten, hinkenden Gang und ungestörte Sprache. Ihre Intelligenz war gering, ihr Gedächtniss unsicher. Ihre Anfälle kamen seit 1862 sehr selten, 1—3 mal im Jahr.

Es fand sich bei der Autopsie, nachdem die Hirnhäute überall ohne Schwierigkeiten entfernt waren, eine Verkleinerung der linken Hemisphäre, an der der Occipito-Temporallappen einen sehr geringen, der Frontallappen einen etwas grösseren Antheil hatte, die aber hauptsächlich von der Affection des Mittellappens der Hemisphäre herrührte. Letzterer zeigte die exquisiteste, aber nach allen Seiten hin scharf abschneidende Sklerose der Windungen, die jemals bei lobärer Sklerose beschrieben worden ist. Es waren alle Windungen vorhanden, das Lageverhältniss derselben zu einander ungestört; sie waren aber derb, verschrumpft, an der Oberfläche kleinhöckerig, meist nicht dicker als ein Messerrücken oder, wie ein anderer oft angewendeter Vergleich besagt, wie Papierlamellen. Der erste überschauende Blick lehrte, dass diese sklerotische Veränderung ausschliesslich das Verbreitungsgebiet der *Arteria cerebri media*, dieses aber in seiner ganzen Ausdehnung betraf, so dass das Präparat geradezu die Verbreitung dieser Arterie mit allen Details demonstriren konnte. Von der Sklerose betroffen waren also die beiden Centralwindungen bis zur Grenze zwischen ihrem mittleren und ihrem oberen Drittel, wo sich die verschrumpfte Windung unvermittelt an das drei- bis viermal breitere normale Windungsstück ansetzte (Gebiet der *Arteria cerebri ant.*), die nahezu frei liegende Insel in ihrem ganzen Umfange, ein bogenförmiges Stück des unteren Scheitelläppchens, der grössere Theil der ersten Frontalwindung und kleine Bezirke der zweiten. Besonders interessant war es, zu sehen, dass in den sonst ganz intacten Schläfelappen ein Streifen von Sklerose in der ersten Temporalwindung zu finden war, entsprechend der Verbreitung des *Ramus sphenoidalis* der *Arteria cerebri media*.

Durch diese und andere Beobachtungen wird also erwiesen, dass der Schluss von der Endveränderung auf die Initialläsion keine allgemeine Sicherheit bietet.

Die Beziehungen zwischen den anatomischen Befunden und den sie verursachenden Läsionen sind vielmehr verwickelter Natur. Wir müssen im Einzelnen zusammenstellen, was uns zur Deutung der verschiedenen anatomischen Befunde bekannt geworden ist.

a) Die Deutung der lobären Sklerose.

Da die Endveränderung der Sklerose der Hirnwindungen nahezu ausschliesslich der Pathologie des infantilen Gehirnes zugehört, begreift es sich, welches Interesse die Deutung dieses Befundes, die sichere Zurückführung desselben auf eine oder mehrere Initialläsionen erwecken muss. Leider ist gerade hier unsere Kenntniss am wenigsten vorgeschritten.

Seit Cotard weiss man, dass die lobäre Sklerose neben groben Herdveränderungen (Cysten, *Plaques jaunes*) im infantilen Gehirn gefunden wird. Es liegt darum nahe, in ihr den Ausdruck eines secundären Degenerationsprocesses zu sehen, welcher von einem einmal gesetzten Herde aus sich über das anfänglich intacte Gebiet ausbreitet, und dessen Wesen in einer Erstickung der Nervenelemente durch die

zur Wucherung gereizte Neuroglia bestehen müsste. Die zahlreichen Befunde von lobärer, partieller oder totaler Sklerose, bei denen eine solche Herdveränderung vermisst wird, scheinen zunächst die allgemeine Verwendbarkeit dieser Auffassung aufzuheben, allein Marie hat darauf aufmerksam gemacht, dass selbst in diesen Fällen sich eine Hirnregion nachweisen lässt, in welcher die sklerotische Veränderung am intensivsten ist, und von welcher aus sie als secundärer Process mit abnehmender Intensität nach allen Seiten hin verfolgt werden kann. Demnach wäre die lobäre Sklerose auch hier ein secundärer Process, der aber an einer Stelle primär aufgetreten ist.

Worin besteht nun das Wesen des Processes der lobären Sklerose dort, wo sie als Initialläsion auftritt? Hierüber haben Jendrassik und Marie, gestützt auf ihre histologischen Untersuchungen, folgende Vermuthung ausgesprochen: Die ausgiebigsten und ersten histologischen Veränderungen der lobären Sklerose finden sich in der Umgebung der kleinen arteriellen Gefässe (vgl. S. 136), so dass die diffuse Sklerose gleichsam aus vielen perivasculären Herden zusammenfliesst. Gelingt es, den Ausgangsbezirk der lobären Sklerose zu erkennen, so merkt man, dass derselbe einem arteriellen Verbreitungsbezirk entspricht (vgl. Wuillamier's Fall XVI). Es sei darum anzunehmen, dass die lobäre Sklerose eine vasculäre Initialläsion zur Grundlage hat und analog den anderen Befunden einer Cyste, Porencephalie, *Plaque jaune* u. s. w., den Ausgang einer Gefässerkrankung darstellt. Das Verhältniss der etwa primären localisirten Sklerose zur secundären, über die ganze Hemisphäre ablaufenden, ist aber hiemit nicht aufgeklärt. Wie man sieht, würde die primäre Sklerose von den kleinen Gefässen aus, die secundäre nach der Gewebscontinuität sich verbreiten müssen.

Es frägt sich auch noch immer, welcher Art die ursprüngliche vasculäre Läsion gewesen sein mag, ob eine mechanische (Gefässverschluss durch Embolie?) oder ob etwa, wie Marie andeutet, Entzündungserreger oder Entzündungsproducte in ein bestimmtes arterielles Gebiet gelangt sind, die von dort aus eine chronisch schädigende Wirkung entfalten. Beide Vorstellungen haben ihre Schwierigkeiten.

Von anderer Seite ist in Betracht zu ziehen, dass die lobäre Sklerose in einem Befunde Freud's (Delettre, S. 139) als Endausgang einer unzweifelhaften Embolie der *Arteria cerebrii media* zu erkennen war und dass sie in diesem Falle die Grenzen des Arterienbezirkes trotz überlangen Bestandes nicht überschritten hatte. Diese Thatsache muss den Verdacht erwecken, dass die lobäre Sklerose überhaupt nur als Endveränderung in Betracht kommt, und dass sie auf die Natur der Initialläsion kein Licht zu werfen vermag, so dass ein „Process der lobären Sklerose“ aus der Reihe der gesuchten initalen Krankheitsprocesse der

Infantilen Cerebrallähmung zu streichen wäre. Es wären dann besondere, uns völlig unbekannte Bedingungen entweder in den Eigenschaften der beiden Nervengewebe des Kindes, oder in der Gefässversorgung derselben, welche die Beschränkung dieses Endausganges auf das kindliche Alter erklären müssten.

Mit welchen anderen Initialläsionen die diffuse lobäre Sklerose in Beziehung zu bringen ist, steht auch noch dahin. v. Limbeck möchte sie für den Erfolg der vielbestrittenen *Encephalitis congenita* halten, die Virchow (1865) beschrieb, Strümpell sieht in ihr einen der möglichen Ausgänge seiner *Polioencephalitis acuta infantum*, obwohl gerade der chronisch fortschreitende Charakter des sklerotischen Processes übel zu der Forderung Strümpell's (1890) stimmt, die Diagnose der Encephalitis auf Fälle mit acutem Beginn und nachherigem Stillstand einzuschränken.

In mehrfacher Hinsicht abweichend erscheinen die Bemerkungen, die Wernicke (1883) den sklerotischen Processen gewidmet hat. Was bisher als diffuse lobäre Sklerose beschrieben wurde, möchte er lieber als „umschriebene Athrophie“ des Gehirnes bezeichnen und scharf von anderen sklerotischen Vorgängen (der multiplen Sklerose, secundären Degeneration u. s. w) absondern. Bei der diffusen lobären Sklerose, meint er, habe man es mit wirklichem Narbengewebe zu thun, also mit den Spuren eines vollkommen abgelaufenen Krankheitsprocesses, der entweder im frühen Kindesalter oder, was häufiger ist, schon im fötalen Zustande acquirirt wurde. Von den in Frage kommenden Krankheitsvorgängen habe man nur sehr ungenügende Kenntniss, weil die Sklerose eigentlich eine Heilung darstellt, doch sei so viel sicher, dass es sich immer um Formen der Gehirnerweichung handle. Der Unterschied derselben gegen die Erweichungen Erwachsener liege nur darin, dass im kindlichen und fötalen Gehirn ausschliesslich das Nervengewebe der Nekrose zum Opfer falle, während das Gliagewebe erhalten bleibt oder nur geringfügige Schädigung erleidet. Wahrscheinlich kämen hier Unterschiede der Entstehungszeit in Betracht, etwa der Grad der Differenzirung, den das Nervengewebe zur Zeit der Erkrankung erreicht hat. Die Hirndefecte hält Wernicke für einen stärkeren Grad derselben Veränderung, welche sonst zur sklerotischen Atrophie zu führen pflegt.

Diesen Ausführungen Wernicke's über die diffuse lobäre Sklerose ist unlängst Warda beigetreten (1895), der nur gegen die angebliche Betheiligung der Meningen am fötalen Krankheitsprocesse Widerspruch erhebt. Auf Grund der histologischen Untersuchung am Gehirn einer $2^3/_4$jährigen Idiotin (Krämpfe ohne Lähmungen) bezeichnet Warda als das Wesen des sklerotischen Processes nicht etwa die Gliawucherung oder Gefässveränderungen, sondern die Atrophie der nervösen Elemente, die

von einer weit weniger intensiven Atrophie des Gliagewebes begleitet wird. In intercurrenter Weise können auch Wucherungsvorgänge der Glia secundär sich einstellen. Er entscheidet sich für die Annahme einer Schädigung, die ursprünglich ausschliesslich oder in besonders hohem Grade die Nervensubstanz betraf, die Neuroglia mehr oder weniger vollständig unbetheiligt liess, so dass aus der Störung des Wachsthumsgleichgewichtes sogar eine Hyperplasie der Neurolgia sich entwickeln konnte; im weiteren Verlauf des Processes hätten dann auch am Neurogliagerüst regressive Vorgänge von grösserem Umfange platzgegriffen.

Eher im Sinne Marie's lautet das Ergebniss der histologischen Untersuchungen von Schmaus an dem sklerotischen Gehirn des auf S. 95 mitgetheilten Falles von cerebraler Diplegie. Schmaus meint, dass die diffuse Hirnsklerose eine chronische interstitielle Entzündung darstellt, bald mit vorwiegender Betheiligung der Gefässwand, bald des interstitiellen Bindegewebes, mit Ausgang in Narbenbildung. Die Betheiligung der Nervenzellen sei eine secundäre; dieselben können sich bis in ein sehr spätes Stadium erhalten.

Es fällt auf, wie weit Darstellung und Auffassung der lobären Sklerose bei Wernicke und Warda sich von jenen Marie's entfernen. Bei Marie ein chronisch-progressiver Process mit Ausgang von perivasculären Herden und wahrscheinlich entzündlich-infectiöser Aetiologie; bei Wernicke ein abgelaufener Process, im Wesen Atrophie des Nervengewebes, Endveränderung einer Erweichung. Die Lösung dieses zu weit gehenden Widerspruches liegt wohl darin, dass die Beschreibungen sich nicht auf identische Objecte beziehen, sondern auf Verschiedenartiges, was wir als diffuse und lobäre atrophische Sklerose mit Unrecht in eine Einheit fassen.

Bei der Unklarheit der Sachlage erscheint es am werthvollsten, den neuen Gesichtspunkt hervorzuheben, der die Darstellung Wernicke's beherrscht. Die Besonderheit der infantilen Hirnsklerose wird von ihm nicht auf eine Besonderheit des Krankheitsprocesses oder der Aetiologie bezogen, sondern wird auf biologische Charaktere der beiden, das Gehirn constituirenden Gewebe während der frühesten Lebensperiode zurückgeführt und durch deren gegenseitige Wachsthumsbeeinflussung erklärt.

Diese Ideen tragen der Thatsache Rechnung, dass die atrophische Sklerose (wie die Porencephalie) dem Kindesalter nahezu ausschliesslich eigen ist, und scheinen fruchtbare Anknüpfungen nach anderen Seiten hin zu ermöglichen. Man gewinnt etwa eine Vorstellung, dass dieselben Krankheitsursachen, in ihrer Wirkung modificirt, durch die eigenartigen Lebenseigenschaften fötaler Gewebe zu anderen Endveränderungen als beim Erwachsenen führen mögen.

b) Deutung der porencephalischen Befunde.

Die Frage, ob die porencephalischen Defecte als eindeutiger Ausdruck einer bestimmten Initialläsion oder eines besonderen Processes aufgefasst werden können, ist nach sicheren Anhaltspunkten verneinend zu beantworten. Während nämlich die grosse Mehrzahl dieser Fälle von congenitalen Einwirkungen herzuleiten ist, steht es doch schon seit Heschl und Kundrat fest, dass Porencephalien auch im Extrauterinleben erworben werden können und dann Ausgänge verschiedenartiger Initialläsionen darstellen. Bei den Fällen von Herter, Böttger, v. Monakow und v. Kahlden (VII) ist Schädeltrauma als Ursache der Defectbildung entweder sichergestellt oder sehr wahrscheinlich:

Herter (1870): 27jähriger Kaufmann, als Kind von 2 Jahren überfahren worden; Kopfverletzung, welche Trepanation nothwendig machte. Am Kopfe ein mit Haut bedeckter Knochendefect in der Gegend des rechten Scheitelbeines. Schädel stark asymmetrisch.

Autopsie: Das Gehirn im hinteren Theil der rechten Hemisphäre adhärent, die Dura ging continuirlich in die Decke des Defectes über, welche sich von innen besehen als dicke sehnige Membran mit netzförmigen, glänzenden Zügen darstellte. Pia in der Umgebung des Defects verdickt. Im hinteren Drittel der rechten Hemisphäre ein Defect, der sich trichterförmig nach vorne und innen zieht und mit dem Hinterhorn communicirt. Dessen Oberfläche von weisser Substanz gebildet. Angrenzende Gyri ohne Verhärtung.

Böttger (1869): 66jährige Frau. Im 17. Lebensjahre von einem fallenden Baumstamm getroffen, Fractur des Scheitels und Stirnbeines. Knochendefect links von der Stirne zum Scheitel laufend. Verblödung, Epilepsie, rechtsseitige Hemiplegie.

Autopsie: Die linke Hemisphäre in einen schlotternden Sack verwandelt, die Innenwand des Ventrikels zeigt Reste alter Entzündungsvorgänge.

In einem Falle von v. Monakow (1891) war der Defect so gelegen, dass man ihn mit der Druckwirkung der bei der schweren Geburt angewendeten Zange in Beziehung bringen konnte. Auch hier sehr erhebliche Asymmetrie des Schädels. An der Stelle, welche dem anderen Zangenlöffel entsprach, nämlich an der Kleinhirnhemisphäre der entgegengesetzten Seite, fand sich ein zweiter porencephalischer Defect, der mit dem Ventrikel communicirte.

Auf den Druck der Zange bei der Extraction führt v. Kahlden auch den Befund seines Falles VIII zurück.

Sein Fall VII betraf einen 50jährigen Mann, der fünf Jahre vorher eine schwere Schädelverletzung acquirirt hatte. Aeusserer Knochendefect. Weite Höhlung im rechten Stirnlappen, die von normaler Hirnsubstanz begrenzt wird. Bemerkenswerth und für die traumatische Aetiologie beweisend ist, dass sich ziemlich genau an der entgegengesetzten Seite, am Hinterhauptlappen, ein Bezirk fand, in dessen Bereich die Hirnsubstanz durch ein dünnes, membranartiges Gebilde ersetzt war.

Einzelne dieser Fälle lehren gleichzeitig, dass die Entstehung porencephalischer Defecte nicht an das Kindesalter gebunden ist.

Wenn das Trauma im Stande ist, im Extrauterinleben Porencephalie zu erzeugen, letztere also einen Ausgang der Hirnquetschung mit Hämorrhagie darstellt, so steht zu vermuthen, dass die Einwirkung traumatischer Gewalten auf den graviden Uterus an der Verursachung congenitaler Porencephalien betheiligt sein mag. Für diese Beziehung sprechen nur ganz vereinzelte Mittheilungen der Literatur (Bourneville und Dausiac).

Anzuschliessen ist hier, dass es einzelnen Experimentatoren gelungen ist, Veränderungen, welche der Porencephalie sehr ähnlich sind, durch Eingriffe am Schädel junger Thiere zu produciren; so Bikeles durch Auslöffelung von Hirnsubstanz, d'Abundo durch Erzeugung von Schädelfracturen. Aus diesen Versuchen darf nach v. Kahlden geschlossen werden, dass sich von den weichen Hirnhäuten aus eine neue Verschlussmembran für den Defect bilden kann, dass der *Hydrops ventriculi* secundär ist, und dass auch die Communication der Höhle mit dem Ventrikel sich secundär herstellen kann.

Andere Fälle erworbener Porencephalie sind mit Sicherheit auf embolischen Gefässverschluss zu beziehen, so der bekannte Fall von Heubner, ein Fall von Kreuser u. A.

Kreuser (1892): 62jährige Frau, vier Jahre vorher Schlaganfall mit linksseitiger Lähmung und psychischer Schädigung. Grosser porencephalischer Defect der rechten Hemisphäre, vom Ventrikel noch getrennt durch verdickte Hirnhäute. Die angrenzenden Windungen fallen steil in den Krater des Defectes ab. Der Hinterhauptlappen lederartig, derb, geschrumpft. In der linken Hemisphäre annähernd symmetrisch mit dem Defect ein Erweichungsherd.

Wie begreiflich, schliesst Kreuser aus diesem complicirten Befund, dass die Porencephalie nur das Schlussergebniss einer ischämischen Erweichung darstelle, während sklerotische Schrumpfung und Erweichungsherd anderen Ausgängen und Stufen desselben Processes entsprechen.

Die grosse Mehrzahl aller Porencephalien rührt indess unzweifelhaft aus dem Fötalleben her, und es frägt sich bei ihnen abermals, welcher Initialerkrankung sie entstammen. Hierüber sind sehr verschiedene Meinungen laut geworden, so dass man alle Discussionen über die Initialläsionen der erworbenen Fälle von Infantiler Cerebrallähmung auf die Verursachung der congenital bedingten übertragen findet.

Heschl hatte zuerst die Porencephalie für eine primäre Entwicklungsanomalie erklärt; später veranlasste ihn der Befund, dass er bei einem Falle die Hirnarterien des betreffenden Gebietes fehlen sah, zu der Annahme, dass der Gefässschwund das Primäre und das Ausbleiben der Hirnentwicklung die Folge sei. König suchte (1886) diese Erklärung durch den Hinweis auf die Symmetrie bilateraler Defecte und auf die

regelmässige Localisation derselben im Gebiet der *Arteria fossae Sylvii* zu stützen und dachte an hereditäre Lues als Ursache des fötalen Arterienverschlusses. Gegen diese, der embolischen analoge Theorie ist später geltend gemacht worden, dass vielfach gerade im Bereiche des Defectes sehr zahlreiche und gut entwickelte Blutgefässe gefunden werden.

Am meisten Anhänger hat die Anschauung Kundrat's gewonnen, der die Defecte aus anämischen Nekrosen hervorgehen lässt, als deren Ursachen er *a*) allgemeine Ernährungsstörungen der Mutter, *b*) anomale Entwicklung der Placenta, *c*) krampfhafte Contractionen des Uterus und dadurch bedingte Kreislaufstörungen anführt. Gegen die Auffassung der Porencephalien als Entwicklungshemmungen wendet er ein, dass man die Entstehung der Defecte in die Zeit nach dem fünften Fötalmonat verlegen müsse, weil man an den porencephalischen Gehirnen die Hauptfurchen gut ausgebildet finde. Bei so später Entstehung sei eine mangelhafte Anlage als Ursache der Defectbildung auszuschliessen. Die Bevorzugung des Gebietes der *Arteria cerebri media* und die Aehnlichkeit der porencephalischen Defecte mit den Ergebnissen sonst bekannter anämischer Nekrosen hat Kundrat zu Gunsten seiner Erklärung verwerthet.

Indess ist gegen Kundrat's Lehre eine Reihe von zum Theile schwer wiegenden Einwürfen vorgebracht worden (Schattenberg, v. Kahlden). Am triftigsten erscheint wohl die Bemerkung, dass von den ursächlichen Momenten der fötalen Kreislaufsstörung nicht eines nachgewiesen ist, und dass, deren Existenz selbst zugegeben, das Verständniss so schwerer Folgen daraus nicht erfliessen würde. Es sei ferner nicht einzusehen, wie eines der drei Momente der Kundrat'schen Aetiologie seine Wirkung auf das Gebiet einer einzigen Arterie beschränken könnte.

Diese Autoren entscheiden sich demnach für die Auffassung wenigstens der „typischen" Porencephalien als Entwicklungshemmungen ohne vasculäre oder andere Erkrankung und heben als unvereinbar mit der Kundrat-schen Theorie hervor, dass neben dem Defect so häufig Windungsanomalien auch der entgegengesetzten Seite und selbst Missbildungen des Rückenmarkes zu beobachten sind. Die Uebereinstimmung des Lieblingssitzes der Porencephalien mit dem Gebiete der *Arteria cerebri media* betrachtet v. Kahlden als eine zufällige, bestreitet übrigens die Exactheit dieses Zusammenfallens. Er findet ferner keine Schwierigkeit anzunehmen, dass der Defect durch mangelhafte Entwicklung eines bestimmten Hirnbezirkes zur selben Zeit entsteht, während benachbarte Theile ihre normale Entwicklung fortsetzen.

Beyer bestreitet energisch, dass man ein Recht habe, in der Mehrzahl der Befunde von Porencephalie den Ausdruck reiner Entwicklungshemmungen zu sehen. Die Abwesenheit histologischer Veränderungen, welche auf einen krankhaften Process deuten, sei nicht beweisend, da

es nur von der Lebensdauer abhänge, wie vollständig die Resorption solcher Gewebsveränderungen erfolgt sei. Die deutlichen Spuren eines abgelaufenen Entzündungs- oder Erweichungsprocesses finde man auch thatsächlich in einer Reihe von Fällen, und zwar auch bei solchen, die sicher vor der Geburt erkrankt sein müssen. Beyer meint also, dass congenitale und erworbene Porencephalie sich in ihrer Herkunft nur dadurch unterscheiden, dass die nämlichen Schädlichkeiten, bei der einen während der Fötalperiode, bei der anderen nach der Geburt, eingewirkt haben. Die häufige Localisation im Gebiete der *A. fossae Sylvii* sei nicht zufällig, wie Kahlden meint, sondern deute auf fötale Embolie. Eine andere Localisation auf der Höhe der Convexität rühre von der Einwirkung der Meningealhämorrhagien her. Im Uebrigen sei die Vertheilung der porencephalischen Defecte eine ganz unregelmässige.

Wie zu erwarten stand, hat es auch an Versuchen nicht gefehlt, die Porencephalie als Ausgang entzündlicher Processe hinzustellen, entweder in der Weise, dass eine fötale Entzündung zur Entwicklungshemmung geführt (Schultze), oder anders, dass eine Entzündung *in utero* oder späterhin den Untergang der bereits gebildeten Hirnpartien verschuldet hat (Hösel). Diese Anschauungen stützen sich auf vereinzelte histologische Befunde, ähnlich wie der Befund von Pigment in den Wandungen des Defectes Sperling auf einen hämorrhagischen Process als Initialläsion seines Falles schliessen machte. Strümpell hat auch die Porencephalie unter den Ausgängen seiner *Encephalitis acuta infantum* mit aufgezählt.

Fasst man die vorstehenden Erörterungen zusammen, so kann man etwa sagen, dass die Porencephalie nicht als Ausdruck einer einzigen Initionalläsion gefasst werden darf, dass sie als Endveränderung traumatischer, vasculärer, vielleicht auch entzündlicher Processe gefunden wird, dass sie aber zu allermeist auf Verursachung im Fötalleben zu beziehen ist, wo dann die Natur der sie verursachenden Processe ähnlicher Unsicherheit unterliegt, wie sie für die Initialläsionen der extrauterinen Periode besteht. In welchem Antheil primäre Entwicklungshemmung, traumatische, vasculäre und entzündliche Affectionen sich in die Aetiologie der fötal entstandenen Porencephalien theilen, ist derzeit noch unbekannt.

c) Entwicklungshemmungen.

An den Befunden, die man als Entwicklungshemmungen des Gehirnes beschreibt, haftet noch immer, wie zu Zeiten Cotard's, der Zweifel, ob jeder einzelne davon als Folge einer Erkrankung des Fötallebens oder einer mangelhaften Anlage aufzufassen ist. Mit anderen Worten, ob dort, wo man einen Defect oder eine Unregelmässigkeit findet, eine Anlage unterblieben ist oder ein bereits angelegter Hirntheil wieder

zerstört wurde, und für welche Endveränderung die eine oder die andere Aetiologie Geltung haben soll. Praktische Gesichtspunkte rechtfertigen die Zusammenfassung der Endveränderungen aus beiden Quellen, die übrigens, weil von geringem klinischen Interesse, hier nur kurz erwähnt werden sollen.

Zu den Entwicklungshemmungen im obigen weiteren Sinne muss man eigentlich alle Fälle von Porencephalie rechnen, die nicht nachweisbar durch extrauterine Erkrankung oder Trauma erworben worden sind. Als Porencephalie beschreibt man noch Fälle, in denen eine ganze Hemisphäre oder der grössere Antheil beider Hemisphären fehlt oder durch einen häutigen Sack ersetzt ist (Schultze, Peterson bei Sachs, Kundrat, Audry). Kleinheit des Schädels (Mikrocephalie) begleitet häufig diese Fälle verkümmerter Hirnausbildung.

Die Beziehungen dieser Mikrocephalie zur Gehirnverkümmerung sind bekanntlich zu verschiedenen Zeiten verschieden gedeutet worden. Eine frühere grob-mechanische Auffassung hat in der Hemmung des Schädelwachsthums durch vorzeitige Nahtverwachsung das Primäre erblickt und angenommen, dass das Gehirn secundär dabei leide, indem sich die starre Schädelkapsel seinem Wachsthum entgegensetze. Das therapeutische Verfahren Lannelongue's, die Craniektomie bei Mikrocephalie, geht noch von einer derartigen Voraussetzung aus. Diese ist aber unhaltbar geworden, seitdem die Beobachtung gezeigt hat, dass Mikrocephalie selbst bei intacten Schädelnähten vorkommen kann, und dass die Art der Veränderungen an mikrocephalen Gehirnen auf selbstständige Affection des Schädelinhaltes hinweist. Man betrachtet nun die Entwicklungsstörung des Gehirnes als das Primäre, wovon die knöcherne Kapsel secundär betroffen wird in Folge der zwischen beiden bestehenden Wachsthumsrelationen, oder man führt, wie Klebs (1876), beiderlei Störungen auf eine gemeinschaftliche Ursache, eine primäre Aplasie oder Erkrankung der arteriellen Kopfgefässe, zurück. Auch ist man davon abgekommen, in der Mikrocephalie den Ausdruck einer blossen Agenesie, eines Stillstandes in der Entwicklung zu sehen, seitdem Stark (Zeitschr. für Psych., Bd. XXXII) bei einem genau untersuchten Falle im ganzen Centralnervensystem deutliche Residuen fötaler entzündlicher Vorgänge nachgewiesen hat.

So häufig übrigens höhere oder geringere Grade von Mikrocephalie die Hirnmissbildungen begleiten, die sich bei congenitaler Infantiler Cerebrallähmung vorfinden, so wäre es doch unrichtig zu glauben, dass spastische Symptome regelmässig zum klinischen Ausdruck der Mikrocephalie gehören.

Auch minder umfangreiche Defectbildungen äussern sehr oft einen auffälligen Einfluss auf die Entwicklung der erhaltenen Hirntheile, welcher auf mehrfachen Wegen zu Stande kommt.

Neben dem Hirndefect findet sich häufig Mikrogyrie, Ersatz der normalen Windungszüge durch unregelmässig angeordnete, schmale und gehäufte Windungen, welche der Hirnoberfläche ein gekraustes Ansehen geben. Mikrogyrie kann auch ohne Hirndefect in grösserer oder geringerer Ausdehnung vorkommen, ebenso Atypie des Windungsverlaufes mit Erhaltung fötaler Charaktere desselben.

Sachs hat als *Agenesis corticalis* Fälle beschrieben, die bei schweren klinischen Symptomen anatomisch nur durch Unregelmässigkeit der Windungen und Veränderungen im histologischen Bau der Hirnrinde ausgezeichnet sind.

Der frühzeitige Untergang eines gewissen Hirnbezirkes kann zur Folge haben, dass die dem Zerfall entgangenen Nachbartheile in atypischer Weise weiterwachsen, so dass hieraus Verschiebungen, Abänderungen in ihrer Form und gegenseitigen Anordnung entstehen. Der Einfluss der Defectbildung auf entferntere Hirngebiete kann sich darin zeigen, dass diese verkümmern, eigentlich richtiger in der Entwicklung relativ zurückbleiben, dass sie der secundären Degeneration verfallen, oder dass Faserbündel und Bahnen in ihnen überhaupt nicht zur Ausbildung gelangen (Aplasie). Bedingung für diese Beeinflussung ist anatomischer Zusammenhang (durch Faserbahnen) zwischen den betreffenden Gebieten. Das Studium dieser Abhängigkeiten hat grosses Interesse erweckt, weil es die werthvollsten Einblicke in die Architektur des Gehirnes gestattet. Es sei hiefür auf die Arbeiten von Anton, Mierzejewsky, v. Monakow u. A. verwiesen, da einer vorwiegend klinischen Darstellung der Infantilen Cerebrallähmung tieferes Eingehen hier nicht ziemt.

Nur die wichtigsten Verhältnisse sollen erwähnt werden. Dazu gehört die trophische Abhängigkeit des *Thalamus opticus* von der gleichseitigen Grosshirnhemisphäre und jeder Kleinhirnhälfte von der gekreuzten, was schon Turner bekannt war. Fälle, in denen die der defecten Hemisphäre gleichseitige Kleinhirnhemisphäre verkümmert war, lassen sich nach Marie anders erklären und auf einseitige congenitale Arterienenge zurückführen (Fall von Muhr). Unter den secundären Degenerationen und Aplasien hat die der Pyramidenbahn die grösste Bedeutung, weil die Erklärung der spastischen Symptome bei den congenitalen Cerebrallähmungen auf sie gestützt wird (vgl. unten Abschnitt VI). Man unterscheidet die Aplasie der Pyramidenbahn von ihrer Degeneration daran, dass bei ersterer das sklerotische Gewebe im entsprechenden Feld des Rückenmarksquerschnittes vermisst wird, das ganze Feld entweder fehlt oder durch nachdrängende andere Bahnen ausgefüllt erscheint.

d) Hydrocephalus chronicus.

Unter den pathologischen Befunden am Nervensystem der Kinder musste die Hydrocephalie frühzeitig Aufmerksamkeit erwecken, weil sie

sich häufig in auffälligen Veränderungen der Schädelform und des Schädelumfanges ausdrückt. Die Bedeutung, welche ihr die Pathologen anfangs einräumten, schwand wieder, als man erkannte, dass sie ein anatomisches Nebensymptom darstellt, welches bei den verschiedenartigsten krankhaften Vorgängen zu Stande kommen kann und wahrscheinlich jeder directen Beziehung zur Klinik entbehrt. Diese Ansicht liegt der Aeusserung von Sachs zu Grunde, dass ein Hydrocephalus wohl selten allein als Ursache einer Infantilen Cerebrallähmung in Betracht komme.

Ganghofner hat neuerlich, 1894, versucht, den chronischen Hydrocephalus zur Bedeutung für die Verursachung der Infantilen Cerebrallähmung zu bringen, indem er sich auf drei Autopsien beruft, in denen eine während des Lebens nicht erkennbare Hydrocephalie den einzigen pathologischen Befund darzustellen schien.

Sein erster Fall betrifft ein $4^1/_2$jähriges Kind mit schwerer allgemeiner Starre (ohne Aetiologie), Strabismus, Nystagmus und schlechter Sprachentwicklung. Die Autopsie ergab einen chronischen *Hydrocephalus internus* mittleren Grades, das Gehirn makroskopisch normal, im Rückenmark auch mikroskopisch keine pathologischen Veränderungen.

Der zweite Fall, ein 17 Monate alter Knabe, theilnahmslos, geistig zurückgeblieben, alle vier Extremitäten in Contracturstellungen, zeigte bei der Section eine hochgradige Hydrocephalie. Statt der Grosshirnhemisphären fanden sich zwei mit klarer Flüssigkeit gefüllte Cysten, deren Wandung die stark reducirte Hirnsubstanz bildete. Pyramidenbahnen im Rückenmark reducirt und sklerotisch.

Der dritte Fall, der eines 11jährigen Mädchens, wird von Ganghofner als bilaterale spastische Lähmung bezeichnet, während er das typische Bild einer allgemeinen Starre bietet. Die von Chiari vorgenommene Section ergab nur leichten *Hydrocephalus internus* mit Verdickung des Ventrikelependyms, Verkümmerung des linken *Tractus olfactorius* im Gehirn; im Rückenmark Erweiterung des Centralcanales bis in's Sacralmark und dabei Verdichtung der *Substantia gelat. centralis.*

Diese in mancher Beziehung werthvollen Beobachtungen sind indess offenbar unzulänglich für den Zweck, den der Autor im Auge hat, die pathologische Bedeutung des *Hydrocephalus internus* zu erweisen. Die Thatsache, dass so häufig weit höhere Grade dieses Zustandes keine Symptome machen, ist unverträglich damit, abgesehen davon, dass für die symptomatische Bethätigung des Hydrocephalus jedes Verständniss fehlt. Man kann also nur annehmen, dass in den Fällen Ganghofner's der vorgefundene Hydrocephalus als Residuum einer Störung zu deuten ist, welche im Fötalleben platzgegriffen und Structur und Function des Organes bleibend geschädigt hat. Die Unterlassung der mikroskopischen Untersuchung in zwei Fällen Ganghofner's macht dieser Vermuthung Raum, und der Erfolg der nachträglich vorgenommenen Untersuchung in einem Falle (Beobachtung II) erhebt sie zur Gewissheit. Es stellte sich heraus, dass ausser dem hier sehr beträchtlichen *Hydrocephalus internus*

eine ausserordentliche Reduction der Hirnrinde vorlag. Nur an den Spitzentheilen der *Lobi temporales* und in den orbitalen Antheilen der *Lobi frontales* waren Rinde und Mark als eine 1 $^1/_2$ *cm* dicke Schicht zu erkennen, und hier zeigte die Rinde auch typische Schichtung. Sonst fand sich zwischen dem Ependym der ausgedehnten Ventrikel und den Meningen eine nur 1 $^1/_2$—2 *mm* dicke, vielfach bis hanfkorngrosse Knötchen formirende Lage von Hirnsubstanz. Es ist wohl unrecht, an einem Falle, der solche gewebliche Veränderungen zeigt, die Wasseransammlung in den Ventrikeln als wesentlich hervorzuheben. Ganghofner geräth selbst auf den Weg zur richtigen Deutung, wenn er seine Fälle den corticalen Agenesien vergleicht.

e) Meningoencephalitis, Meningitis chronica.

In der übergrossen Mehrheit der anatomischen Befunde bei Infantiler Cerebrallähmung erweisen sich die Hirnhäute, zumal die *Pia mater*, als unbetheiligt. Sachs führt zwar chronische Meningitis als einen Ausgang der Meningealhämorrhagie bei Geburtslähmungen an, steht aber mit dieser Auslegung unter den neueren Beobachtern vereinsamt. Die Sectionsbefunde von Geburtslähmungen (siehe diese) sprechen nicht dafür, dass die Oberflächenblutung bei asphyktischer Geburt einen chronisch-entzündlichen Process zwischen Hirnhaut und Hirnoberfläche anregt. Sachs versucht auch Fälle mit meningealen Veränderungen zu würdigen, die sich von einer in früher Kindheit überstandenen Convexitätsmeningitis oder Cerebrospinalmeningitis herleiten, und deren Diagnose nach diesem Autor gelegentlich durch die Begleitsymptome von Seiten mitergriffener Hirnnerven möglich wird. Es ist wohl richtiger, solche Fälle, wenn man sie diagnostisch erkannt hat, nicht zur Infantilen Cerebrallähmung zu stellen.

Als *Meningoencephalitis chronica* führt Marie unter den pathologischen Befunden der Infantilen Cerebrallähmung einen Zustand an, welcher durch feste Adhärenz zwischen Pia und grauer Rinde gekennzeichnet ist, so dass beim Enthäuten des Gehirnes die graue Substanz sich mit der Pia ablöst und ein Windungsskelet der weissen Substanz blosslegt, das sich indurirt anfühlt. Diese Veränderung wird häufiger doppelseitig als einseitig gefunden; sie ist in mehreren Sectionen von Bourneville und seinen Schülern nachgewiesen worden. Marie meint, dass sie das Bild der Cerebrallähmung „gleichsam nur zufälliger Weise“ producire, und dass ihr symptomatischer Ausdruck sich in ganz besonderen Charakteren äussere.

3. Die Initialläsionen und Processe.

Es fragt sich nun, welche anderen Wege zur Kenntniss der initialen Läsionen offen stehen. Wie begreiflich, lassen sich für diesen Zweck

ausserdem die Analogie mit den Verhältnissen beim Erwachsenen, die anatomischen Nebenbefunde und die klinischen Charaktere des Falles verwerthen; in geeigneten Fällen kann man etwa die Art der Initialläsion direct aus dem Endbefund erschliessen. Man gelangt auf solche Weise dazu, die Initialläsionen der Infantilen Cerebrallähmung nach ihrer Art zu classificiren als 1. traumatische, 2. vasculäre, 3. entzündliche, denen man die nach einem anderen Gesichtspunkt zusammengefassten congenitalen Entwicklungshemmungen anzureihen hätte.

a) Die traumatischen Initialläsionen.

Durch die Anamnese und die Natur der wirksamen Aetiologie sichergestellt, haben diese Läsionen, bei denen das Gehirn durch Blutung und Quetschung geschädigt wird, am wenigsten Anlass zur Discussion geboten. Der gerade nur hier gesicherte Ausschluss von pränatalen ätiologischen Momenten würde eine Sammlung von Fällen solcher Art sehr dazu eignen, um manche Fragen der Symptomatik (Beziehungen einzelner Symptome zu einzelnen ätiologischen Momenten) der Entscheidung näher zu bringen. Bemerkenswerth wäre noch, dass nach einzelnen sicheren Beispielen (Cotard) Trauma auf den graviden Uterus eine Hemiplegie von gemeiner spastischer Form erzeugen kann.

Mit Sicherheit als traumatische Meningealblutung scheint die Initialläsion bei jenen diplegischen Fällen erkannt, welche das typische Bild der Little'schen Krankheit ergeben.

Wie bereits mehrmals erwähnt, war es Little, der in den Verhältnissen einer erschwerten Geburt ätiologische Momente für verschiedene Formen der cerebralen Kinderlähmung aufgefunden hat. In seiner ersten Erwähnung dieser Verhältnisse, in dem von uns nicht gelesenen Buche über die Entstehung der Missbildungen, beschuldigt er die rein mechanischen Momente der Schädelcompression u. dgl., in seiner zweiten Arbeit stellt er den Einfluss der Asphyxie in den Vordergrund. Die Folge der letzteren seien intensive venöse Congestion und capillare Hämorrhagien sowie Blutungen aus den Meningealgefässen. Sarah Mac Nutt war 1885 in der Lage, das Beweisverfahren zu vervollständigen. Sie beobachtete ein 2½jähriges Kind, welches als Fusslage unter sehr schwierigen Verhältnissen geboren war und die ersten neun Lebenstage fortgesetzt Convulsionen gezeigt hatte. Dieses Kind hatte bis zu seinem Ende eine doppelseitige spastische Lähmung. Bei der Section fand sich auf beiden Seiten hochgradige Schrumpfung der beiden Centralwindungen, des Paracentrallappens und der angrenzenden Windungsbezirke, Läsionen, die wir der Sclérose lobaire anreihen müssten. Indem Mac Nutt sich nun auf mehrere andere Fälle bezieht, die sie in dem Am. Journ. Obstets. Jänner 1885 mitgetheilt hatte, in denen sie bei Steissgeburt und con-

genitaler Lähmung die Initialläsion als Meningealblutung bald nach der Geburt nachweisen konnte, erschien der Schluss gerechtfertigt, dass auch die Initialläsion ihres ersten Falles in einer solchen bestanden, sowie dass die beiden anderen Kinder bei längerer Lebensdauer eine Sklerose und Atrophie der betreffenden Windungsbezirke entwickelt hätten.

Die Meningealblutungen bei erschwerter Geburt erfolgen nach Virchow aus den Venen, die von der Pia aus in die grossen Hirnsinus eintreten und also ein Stück frei zwischen Pia und Dura im arachnoidealen Gewebe verlaufen. Die Ursache ihrer Abreissung ist nach Virchow und Weber die beim Geburtsact eintretende Uebereinanderschiebung der Schädelknochen, zu der dann als Förderung die Stauung bei Unterbrechung der Circulation hinzutritt. Solche Blutungen finden sich daher auch bei normalen Geburten; sie sind gewiss unschädlich, so lange sie nicht ein gewisses Mass überschreiten. Bei präcipitirten Geburten ist es nach Tyler-Smith (bei Virchow) der Mangel an genügend langen Pausen zwischen den einzelnen Wehen, der die Venenstauungen und damit die Blutungen hervorruft.

Aehnlich wie Virchow und Weber erklärt auch Kundrat die Meningealblutungen während der Geburt, die er für sehr häufig erklärt, durch die Uebereinanderschiebung der Scheitelbeine, Compression des *Sinus falciformis major* und Zerreissung der gezerrten Venen. Er macht aber (wie Tyler-Smith) die wichtige Angabe, dass solche Blutungen gerade bei schnellen Geburten am häufigsten erfolgen, wo das Gehirn nicht Zeit hat, sich einer langsam anwachsenden Compression zu adaptiren. Da diese Bedingung bei Frühgeburten häufig erfüllt sein dürfte, wäre diese Angabe zur Erklärung der paraplegischen Starre durch Meningealhämorrhagie zu verwerthen.

Ueber die Häufigkeit dieser Hämorrhagie bringt eine Arbeit von Weyhe aus der Heller'schen Klinik in Kiel einigen Aufschluss. Weyhe fand solche Blutungen (nebst intracerebralen u. s. w.) in 122 Fällen unter 959 Säuglingssectionen, also in 12 Procent. Die Kinder hatten sie mehrere Tage bis einige Monate überlebt und waren in einer Anzahl von Fällen schliesslich den Folgen dieser Läsionen erlegen. 23 unter den 122 Fällen betrafen congenital-luetische Kinder. Die Häufigkeit der Blutungen bei solchen Kindern hat vor mehreren Jahren Mracek dazu veranlasst, von einer *Syphilis haemorrhagica neonatorum* zu sprechen, die er durch Gefässerkrankung erklärt. Fischl konnte diese Gefässerkrankungen in Folge von Lues nicht finden; auch er gesteht aber zu, dass man bei hereditär luetischen Kindern von einer klinisch festgestellten hämorrhagischen Diathese reden dürfe.[1])

[1]) Es ist fraglich, ob wir die pathogene Bedeutung der bei der Geburt erfolgenden Blutungen bereits erschöpfend würdigen können. Freud hat versucht, zur

Die Frage, ob die Meningealhämorrhagie der Geburtslähmungen charakteristische Endbefunde liefert, so dass die Autopsie zur Bestätigung der Diagnose dienen kann, wird später erörtert werden.

b) Die vasculären Initialläsionen.

Es ist ferner sichergestellt, dass die Erkrankung an Infantiler Cerebrallähmung in einer grossen Zahl von Fällen durch dieselben Momente veranlasst wird, welche die allermeisten Hirnlähmungen der Erwachsenen herbeiführen: durch Zerreissung, Embolie und Thrombose der Hirngefässe. Nur über den Umfang, welcher den vasculären Momenten überhaupt und den einzelnen unter ihnen einzuräumen ist, konnte Einigung noch nicht erzielt werden.

Abercrombie ist der Hauptvertreter der embolischen Theorie, welche die grösste Mehrzahl der Fälle von cerebraler Kinderlähmung auf Arterienverstopfung zurückführen möchte, und demgemäss auch andere Endveränderungen als *Plaques jaunes* und Zelleninfiltration auf Embolie bezieht. Er erbringt zwei Sectionsbefunde, welche die Embolie erweisen. Sein erster Fall betrifft ein 6jähriges Kind, das am 15. Tage einer diphtheritischen Erkrankung von Convulsionen befallen wurde, welche sich am nächsten Tage wiederholten und eine linksseitige Hemiplegie zurückliessen. Tod 11 Tage später. Die rechte *Arteria cerebri media* war durch einen adhärenten Thrombus verstopft, Infarcte in der Milz und Nieren. Die Quelle des Embolus wurde nicht gefunden.

Abercrombie meint, wie in diesem, so seien auch in allen anderen Fällen, wo die Aetiologie auf eine Infectionskrankheit hinweist, Embolien die Ursache der Hirnerkrankung.

Eine zweite Section bezieht sich auf ein hereditär syphylitisches Kind, welches im Alter von 6 Jahren plötzlich eine rechtsseitige Lähmung acquirirte. Die Autopsie, vier Jahre später, ergab Atrophie der linken Hemisphäre, Sklerose der Windungen, besonders der vorderen Centralwindung und der Stirnwindungen, Verdickung und Anwachsung der Meningen, einen alten Thrombus im *Sinus longitudinalis* und Erkrankung beider *Arteriae cerebri mediae*. Abercrombie bezieht die Lähmung auf letzteres Moment, obwohl der Fall complicirt genug ist, um eine andere Erklärung zuzulassen.

Erklärung des Strabismus bei den infantilen Diplegien jene Netzhautblutungen zu verwerthen, die von Königstein als häufige Vorkommnisse im Augenhintergrund Neugeborener beschrieben worden sind (vgl. Abschnitt VI). Fr. Schultze wurde jüngstens durch die Auffindung von Blutungen im Rückenmarksgrau Neugeborener überrascht und ist geneigt, diesen Blutergüssen und den Höhlenbildungen, die sie im Rückenmarke zurücklassen, eine wichtige Beziehung zur Entstehung späterer Syringomyelien zuzuschreiben.

Ein Hauptargument dieses Autors ist es, dass man Läsionen wie die der cerebralen Kinderlähmung nicht in anderen Gegenden des Gehirnes als in der motorischen Zone findet. Nun wird diese aber von der *Arteria cerebri media* versorgt, welche bekanntlich der *Locus prädilectionis* für Embolie ist.

Bei der Häufigkeit der lobären Sklerose als pathologischer Befund unserer Krankheit muss Abercrombie dieselbe in Beziehung zur Embolie zu bringen suchen. Er beruft sich also auf Ross, der die Sklerose als einen der Ausgänge der embolischen Erweichung ausdrücklich gelten lässt. (Vgl. den Fall Delettre nach Freud.)

Dass die Embolie thatsächlich oft genug für jene Fälle in Betracht kommt, die sich im Ablaufe von Infectionskrankheiten entwickeln, erhellt z. B. aus der Scharlach-Tabelle Seite 48. Porencephalie als Endveränderung nach Embolie zeigt der Fall Heubner's (S. 139). In der Regel wird die Gefässembolie nur bei den hemiplegischen Formen in Betracht zu ziehen sein.

Die intracerebrale, nicht traumatische Hirnblutung gehört gleichfalls zu den gesicherten Initialläsionen der infantilen Cerebrallähmung, doch herrscht grosse Uneinigkeit in Betreff ihrer wirklichen Verbreitung.

Sachs und Peterson bevorzugen aber unter den vasculären Momenten bei weitem die Hämorrhagie. Sie haben 78 Sectionsbefunde zusammengestellt, darunter alle kürzere Zeit nach der Erkrankung secirten Fälle. 40mal finden sie dabei Atrophie, Sklerose und Cysten — Endzustände, welche keinen Aufschluss über die Initialläsion geben, doch dürfe man die Cysten auf Hämorrhagie beziehen.

Porencephalie finden sie 2mal,

Hämorrhagie finden sie 23mal,

Embolie finden sie 7mal,

Thrombose finden sie 5mal, je einen Fall beziehen sie auf Agenesis und Hirntuberkel.

Sachs meinte überdies, die Hirnblutung aus klinischen Charakteren einzelner Fälle erschliessen zu können.

Osler führt unter 90 Sectionen 9 Fälle auf Verschluss der *Arteria cerebri media*, 7 auf Hämorrhagie zurück; Lovett fand unter zwölf frischeren Sectionen 7mal Embolie und 5mal Hämorrhagie als Initialläsion. Auf multiple Hämorrhagien bezieht Ashby den Befund mehrerer Cysten im Hirnmark bei einem 12jährigen, seit dem zweiten Jahr hemiplegischen und epileptischen Knaben. Das Vorkommen von Hirnblutungen nach Infectionskrankheiten (Keuchhusten, Cazin) ist sichergestellt, doch sind wir über die Ursache der Hirnblutungen bei Kindern überhaupt völlig im Dunkel.

Die Thrombose als Initialläsion bei Infantiler Cerebrallähmung hat einen Fürsprecher an Gowers gefunden. Er anerkennt zwar die Embolie

oder richtiger die arterielle Obstruction als Initialläsion, meint aber, in vielen Fällen sei die Annahme eines Arterienverschlusses durch Thrombose wahrscheinlicher. Für manche der Bedingungen, unter denen die cerebrale Kinderlähmung auftritt, sei die Annahme einer Endocarditis recht unwahrscheinlich, während wir wissen, dass wenigstens in dem venösen Hirnsinus primäre Thrombose bei Kindern vorkommt, und zwar gerade unter solchen Verhältnissen, wie sie beim Auftreten der cerebralen Kinderlähmung beobachtet werden. Er möchte auch den oben mitgetheilten Fall von Heubner auf Artherienthrombose *in situ* beziehen. Für jene Fälle, in denen nicht die Zeichen einer Erweichung *en masse* vorliegen, also keine Höhlen- und Substanzverluste gefunden werden, sondern bloss Verhärtung einzelner Theile der Rinde (lobäre Sklerose), stellt er die Annahme auf, dass die Initialläsion in Thrombose einer oberflächlichen Vene bestand. Diese werde so selten *post mortem* gefunden, weil die Thrombosirung sich gewöhnlich vor dem Tode auf einen Sinus fortsetze und der Fall dann als Sinusthrombose aufgefasst werde. Der Verschluss einer Vene sei geeignet, zur atrophischen Sklerose zu führen. Die Erfolge dieses Ereignisses seien nämlich nicht Erweichung, sondern Congestion, capilläre Blutungen und punktförmige Erweichungen, welche in ihrer Endveränderung Sklerose ergäben. Es sei gewiss, dass die Thrombose, ausschliesslich auf Venen beschränkt, bei Kindern vorkomme.

c) Entzündliche Initialläsionen.

Wie in der historischen Einleitung erwähnt, stellte Strümpell 1885 die Behauptung auf, es gebe bei Kindern eine der Poliomyelitis homologe, systematische Erkrankung der motorischen Hirnrinde von der Natur eines acut entzündlichen Processes, und als den klinischen Ausdruck dieses Processes beschrieb er die lange bekannte hemiplegische Cerebrallähmung, an deren Bild er einige Einschränkungen anbrachte. Die so von ihm unter die Initialläsionen der cerebralen Kinderlähmung eingeführte *Polioencephalitis acuta* erlag zwar bald dem allgemeinen Widerspruche; allein Strümpell's Arbeit war doch keine vergebliche gewesen. Jedes einzelne Stück seiner Aufstellung erwies sich alsbald als unrichtig: die hemiplegische Cerebrallähmung konnte keine ausschliessliche Rindenaffection sein, denn es ergaben sich Sectionsbefunde mit Läsion im Mark oder im Hirnstamm (Wallenberg); sie konnte keine motorische Systemerkrankung sein, denn andere nicht motorische Partien der Rinde zeigten die nämlichen Läsionen; ja nicht einmal die *Poliomyelitis acuta*, der sie gleichgestellt wurde, war eine Systemerkrankung oder auf das motorische Grau beschränkt. Das klinische Bild der Policencephalitis war willkürlich herausgegriffen, in Wahrheit von der alten *Hemiplégie spasmodique infantile* nicht zu sondern; endlich widersprach es der klinischen

Erfahrung, dass die gemeinen Kinderinfectionen keine ätiologische Bedeutung für unsere Affection haben sollten. Und dennoch sind wir im Laufe eines Decenniums dahin gekommen, die beiden Gedanken Strümpell's, die entzündliche Herkunft der Cerebrallähmung und ihre Gleichstellung mit der Poliomyelitis mindestens als plausibel anzuerkennen. Letztere Vermuthung ist, allerdings auf einem von Marie angezeigten Wege, bereits zu einem hohen Grade von Wahrscheinlichkeit gelangt, und für die Existenz entzündlicher Initialläsionen bei der Infantilen Cerebrallähmung häufen sich eben jetzt die Belege.

Die Motive, welche gegenwärtig zur Anerkennung einer entzündlichen Encephalitis des Kindesalters als Initialläsion der Infantilen Cerebrallähmung drängen, wirken von zwei Seiten her: aus der Pathologie des Erwachsenen und über die Analogie unserer Affection mit der jüngstens besser erkannten Poliomyelitis der Kinder. Von den Argumenten letzterer Herkunft wird später die Rede sein; hier soll vorerst gewürdigt werden, was die letzten Jahre zur Kenntniss der Gehirnentzündungen beim Erwachsenen erbracht haben.

Als der Widerspruch gegen Strümpell's *Polioencephalitis acuta infantum* seine Höhe erreicht hatte (1890), veröffentlichte dieser Autor eine Arbeit, in welcher er die Beschränkung des von ihm angenommenen Processes auf die graue Rinde fallen liess, aber zu Gunsten des Vorkommens einer *Encephalitis acuta* bei Kindern zwei Beobachtungen dieser Affection an Erwachsenen geltend machte. Er beschreibt den anatomischen Befund seiner Fälle folgender Art: Die Hirnsubstanz ist gelockert, weich, vorgewölbt; die Schnittfläche glatt, stark wässerig-glänzend, zeigt ein geflecktes, theils rosenröthliches, theils gelblich-graues Aussehen und ist mit zahlreichen, feinsten, hellrothen, punktförmigen Blutungen durchsetzt. Am frischen Gewebe keine Körnchenzellen, nur Myelintropfen und Zerfallskörnchen. Echt entzündliche Erscheinungen an den Gefässen sind nicht vorhanden, doch sind diese deutlich erweitert. In der weissen Substanz sind die entzündlichen Erscheinungen weit deutlicher, die Gefässe mit Rundzellen umgeben, die Lymphscheiden erweitert und angefüllt. Kleine, aus Rundzellen bestehende Entzündungsherde. Die Glia tritt auffällig deutlich hervor. Zahlreiche capilläre Blutungen. Er erklärt dies für eine echte, acute, von den Gefässen ausgehende interstitielle Entzündung.

Der Verlauf dieser Fälle war ein stürmischer gewesen: hohes Fieber, Sopor, Hemiplegie, excessive postmortale Temperatursteigerung.

Man hatte bis dahin die *Encephalitis acuta* als einen Entzündungsprocess erfasst, der in Eiterung ausgeht und zum Hirnabscess führt. Nur Wernicke hatte eine acute, aber nicht eitrige Form der Hirnentzündung beschrieben, die sich im Centralgrau um den dritten Ventrikel localisirt, klinisch durch schwere Allgemeinerscheinungen und Ophthalmoplegie zum

Ausdruck kommt und nach etwas längerem Verlauf gleichfalls zum Tode führt. Unter den Vorbedingungen dieser *Polioencephalitis hämorrhagica superior* fiel dem chronischen Alkoholismus die Hauptrolle zu. Das klinische Bild dieser Affection wich von dem der Strümpell'schen Encephalitis in einigen wesentlichen Punkten ab, so im Verlauf, im Verhalten des Fiebers und in der Aetiologie, aber Strümpell identificirte den anatomischen Befund der beiden Fälle und vereinigte sie als verschiedene Localisationen des nämlichen Processes. Diese Auffassung fand Beifall und lenkte die Aufmerksamkeit auf das Vorkommen acuter, nicht eitriger Encephalitiden, die sich insbesondere zur Zeit der Influenza-Epidemie zu häufen schienen.

Die Kluft zwischen der Encephalitis des Grosshirnes von Strümpell und der *Polioencephalitis hämorrhagica superior* Wernicke's wurde durch Beobachtungen ausgefüllt, die eine Combination beider Zustände oder intermediäre Formen zu zeigen schienen (Goldscheider, Eisenlohr). Leichtenstern, Bücklers u. A. wiesen die Häufigkeit der Strümpell-schen Encephalitis nach, deren diagnostische Erkennung nun versucht wurde. Die Wernicke'sche Encephalitis erhielt ein neues Interesse durch die Erfahrung, dass sie sich mit Polyneuritis combiniren und dass ihr Process auf die Kerne der Oblongata und des Rückenmarkes übergreifen könne, so dass solche Fälle den Namen „Polioencephalomyelitis" verdienen — Fälle, die allerdings den Charakter des acuten Verlaufes abgestreift hatten. Da nun entzündliche Processe in der Oblongata, die man in Analogie zur Poliomyelitis brachte, schon seit Leyden bekannt waren, so ergab sich leicht die Synthese all dieser Formen zur klinischen Einheit der acuten, nicht eitrigen Encephalitis, deren Localisation über die ganze Strecke vom Rinden- bis zum Rückenmarksgrau verschiebbar sein dürfte.

Es wurde dieser Affection, die „primär zu multiplen capillären Hämorrhagien entzündlich-acuten Charakters" führt (Goldscheider), übrigens keine besondere Bevorzugung der grauen Substanz zugeschrieben. Ihre Diagnose erschien oftmals möglich, da die schweren Allgemeinerscheinungen, die lange Dauer des Komas und das meist späte Einsetzen der Lähmungserscheinungen (Oppenheim), das Auftreten bei jugendlichen Personen mit gesundem Gefässsystem die Scheidung von den Folgen vasculärer Erkrankung erleichterten. Die Autoren sind auch fast einig darin, die Affection auf ein infectiöses Agens zurückzuführen, sei es auf ein Agens besonderer Natur oder auf die Träger anderer bekannter Infectionskrankheiten wie der Influenza. Der Process macht (nach Goldscheider) den Eindruck einer vom Blut aus erfolgten Invasion von Entzündungserregern. Die Bemühungen, letztere sichtbar zu machen, sind bisher erfolglos geblieben. Es ist auch noch gar kein Anhaltspunkt dafür gewonnen worden, ob man die *Encephalitis acuta* für eine ätiologische

Einheit, für die Aeusserung eines einzigen und specifischen infectiösen Agens oder für die ungefähr gleichartige Wirkung verschiedener Krankheitserreger halten soll.

In all diesen Befunden ist nun natürlich kein Beweis dafür enthalten, dass ein ähnlicher encephalitischer Process die Initialläsion vieler oder weniger Fälle von Infantiler Cerebrallähmung darstellt. Die Bedeutung dieser Ermittlung bei Erwachsenen für unser Thema beruht nur darauf, dass wir bei der Schwierigkeit, die acute cerebrale Kinderlähmung durch Gefässerkrankungen zu decken, gerne bereit sind, entzündliche Processe als Aetiologie gelten zu lassen, wenn wir von deren Vorkommen anderwärts überzeugt sind. Erwiesen ist derzeit weder, dass es eine *Encephalitis acuta* als Ursache der Cerebrallähmung bei Kindern wirklich gibt, noch dass diese, wenn sie vorkommt, von derselben Natur ist wie die nicht eitrige Hirnentzündung der Erwachsenen. Vielmehr drängen sich Unterschiede der klinischen Bilder hier und dort der Erwägung auf, welche zur Zurückhaltung angesichts dieser neuen Identificirung mahnen. Die Aehnlichkeit des symptomatischen Ausdrucks der acuten Encephalitis Erwachsener und der acuten Cerebrallähmung bei Kinder ist im Ganzen eine sehr geringe, ganz besonders bei jenen Fällen, die wir typisch heissen. Der rapide Ablauf der Erkrankung nach wenig hohem Fieber, der rasche Eintritt der Lähmung bei der kindlichen Affection sind geradezu gegensätzlich zu den Besonderheiten der Strümpell'schen Encephalitis.

Noch bedeutsamer sind zwei andere Unterschiede. Der Tod im acuten Initialstadium ist bei der infantilen Erkrankung ziemlich selten, bei der Encephalitis der Erwachsenen, wie die zahlreichen Sectionsbefunde lehren, recht gewöhnlich. Oppenheim hat mit Recht darauf aufmerksam gemacht, dass man die Gefährlichkeit der nicht eitrigen Encephalitis anfangs überschätzt hatte, dass die Erkrankung vielleicht weit häufiger in Genesung ausgeht. In keinem der Fälle nun, die so verliefen, war das Ergebniss der Erkrankung auch nur ähnlich dem gewöhnlichen Erfolg bei dem Anfall der kindlichen Affection, also eine bleibende halbseitige Lähmung. Es würde wahrscheinlich schwer halten, diese Differenz aus den Besonderheiten des infantilen Gehirns zu erklären. Wenn endlich die mehrfach geäusserte Vermuthung sich bestätigen sollte, dass die Herde von nicht eitriger Encephalitis sich in sklerotische Herde umwandeln können, so dass dies die Aetiologie der multiplen Sklerose wäre, dann wären wir sicher berechtigt, die Beziehung auch der Strümpell'schen Encephalitis zur Infantilen Cerebrallähmung abzuweisen, denn die bleibenden Lähmungen, die Athetose, Epilepsie und anderen Symptome der letzteren sind Symptome, die gerade durch die Gewebsveränderungen der multiplen Sklerose nicht erzeugt werden können.

Wie immer dem sein mag, es verlohnt sich hervorzuheben, dass die alten Gegensätze vasculärer, entzündlicher und infectiöser Processe, wie sie zur Zeit der Polioencephalitis Strümpell's bestanden, für die neuere Auffassung zu verschwimmen scheinen, und zwar gerade im Anschluss an die Aufstellung der acuten, nicht eitrigen Encephalitis.

Strümpell sagte von seiner Polioencephalitis aus, sie sei ein „entzündlicher" Process, aber kein infectiöser, und er wollte die Infectionen aus der Aetiologie der typischen Cerebrallähmung streichen, während Marie entzündliche Vorgänge bestritt und alle Initialläsionen auf infectiöse — bekannte und unbekannte — Einwirkungen zurückführte. Man gewöhnt sich dagegen heute an die Vorstellung von Processen, die infectiöser Herkunft und gleichzeitig entzündlicher Natur sind, indem das infectiöse Agens den Entzündungsprocess erregt, und die selbst insoferne „vasculäre" genannt werden müssen, als der Krankheitserreger von den Gefässen her wirkt oder selbst zuerst Gefässerkrankung und die mechanischen Folgen derselben hervorruft.

Wenn verschiedene Argumente dagegen sprechen, einen infectiös-entzündlichen Process als Initialläsion der cerebralen Kinderlähmung anzunehmen, welcher mit der Strümpell-Wernicke'schen Encephalitis der Erwachsenen identisch ist, so wird hiedurch nicht auch gleichzeitig eine andere Möglichkeit erschwert. Es könnte immer noch sein, dass infectiös-entzündliche Processe in der Verursachung der Infantilen Cerebrallähmung eine bedeutsame Rolle spielen, für die man nur ein anderes Vorbild zu suchen hätte. Als solches gilt heute der Process der *Poliomyelitis acuta infantum*, und hiemit sind wir zur Erörterung eines interessanten Problems gelangt, welches seit 1880 mehrere Wandlungen durchgemacht hat und durch seinen Fortbestand seinen inneren Gehalt zu erweisen scheint.

Der Gedanke, dass die cerebrale Kinderlähmung im Wesen dieselbe Affection sei, wie die *Poliomyelitis anterior acuta*, ist 1880 von Vizioli mit aller Klarheit ausgesprochen und bis in seine Consequenzen verfolgt worden. Vizioli's Arbeit scheint unbekannt geblieben zu sein; als aber fünf Jahre später Strümpell, unabhängig von seinem Vorgänger, mit demselben Einfalle hervortrat, war hiemit ein Interesse erweckt, das nicht mehr erloschen und dem Thema der Infantilen Cerebrallähmung im Ganzen zugute gekommen ist. Es wird hoffentlich nicht ungerechtfertigt erscheinen, wenn ich an dieser Stelle eine Analyse der Arbeit Vizioli's einfüge mitsammt den kritischen Bemerkungen, die Freud und Rie an sie geknüpft haben.

Vizioli knüpft seine Theorie an die Vorstellung mehrerer Fälle von *„Emipleglia spastica infantile"* und an die Besprechung des Krankheits-

bildes dieser letzteren Affection. Er ist dabei nicht eben vollständig oder correct, z. B. verlegt er den Beginn der Erkrankung durchwegs in das spätere Kindesalter, während alle Autoren übereinstimmend die grösste Frequenz dieser Krankheit in das erste bis dritte Lebensjahr setzen; er stellt eine Facialisparese auf der der Gliederlähmung entgegengesetzten Seite vor, wo es sich wahrscheinlich um spastische Innervation der paretischen Gesichtsmuskeln handelt (vgl. S. 78), er übergeht die Epilepsie und die posthemiplegischen Bewegungsstörungen; doch bleibt kein Zweifel gestattet, dass die von ihm gezeigten Fälle wirklich cerebrale Kinderlähmung sind. Bei Besprechung der pathologischen Anatomie dieser Fälle verwirft er die Annahmen, dass es sich um Folgen von Embolie und Hämorrhagie handeln könnte, und bleibt bei der Annahme stehen, dass die Läsion in den meisten Fällen jene Meningo-Encephalitis sein dürfte, welche Landouzy in seiner Studie („Contributions à l'étude des convulsions et paralysies liées aux meningo-encéphalites fronto-pariétales; 1866“) beschrieben hat.

In der Einleitung seines Vortrages hatte Vizioli beklagt, dass die spastische Hemiplegie Heine's gegenwärtig ein rein nosographischer Begriff sei. Vielleicht würden aber weitere Untersuchungen ergeben, dass die spastische Hemiplegie und die Spinallähmung Heine's eine und dieselbe Krankheit seien, nur in zwei Punkten von einander verschieden, nämlich erstens durch die verschiedene Localisation — hier Gehirn, dort Rückenmark — zweitens durch das Alter, das sie befallen.[1])

Nach der Darstellung der cerebralen Kinderlähmung fährt er fort, er wolle jetzt eine in der Neuropathologie sicherlich ganz neue Frage erörtern, ob die Spinallähmung Heine's nicht identisch sei mit der spastischen Hemiplegie desselben Autors, durch gleichen Ursprung, gleichen Ausgang und gleiche Wahrscheinlichkeit der Heilung, und von ihr nur abweiche durch den verschiedenen Sitz im Nervensystem, der nothwendigerweise zu Verschiedenheiten des klinischen Bildes führen müsse [2]).

Die Spinallähmung beginne plötzlich mit oder ohne Fieber und Convulsionen, das Fieber sei nach Laborde in 70 Procent der Fälle vorhanden, die Convulsionen seien seltener. Auch die Cerebrallähmung kann von

[1]) Forse questi studi ulteriori fermeranno che tanto la paralisi spinale che l'emiplegia spastica sono una identica malattia delle prime età della vita, e solamente si differenziano per due fatti: la prima a sede spinale, la seconda a sede cerebrale; la prima che attacca i bambini, la seconda gli adolescenti.

[2]) Ed in prima, vogliamo proporci questa questione, che a noi sembra un problema interamente nuovo della neuropatologia: La paralisi spinale (paralisi infantile di Heine) ha l'istessa origine, gli stessi esiti e le stesse probabilità di cura della paralisi spasmodica emiplegica dell'istesso autore, salvo la differenza della sede, laquale necessariamente dà luogo ad un differente quadro sintomatico?

jenem Symptomencomplex (Fieber und Convulsionen) eingeleitet werden oder aber ohne denselben urplötzlich auftreten.

Die Spinallähmung habe zu Anfang eine grössere Ausdehnung als später, sie sei zuerst diffus und schränke sich alsbald auf eine Extremität ein. Dasselbe gelte für die Cerebrallähmung, sie beginne gewöhnlich mit allgemeiner Resolution, von der dann eine Hemiplegie erübrigt.

Bei der Spinallähmung komme es erst spät zu Contracturen, wenn einzelne Muskelgruppen atrophiren und ihren Antagonisten eine ungehemmte Action gestatten. Auch die Contracturen der Cerebrallähmung kommen in der Regel spät nach der Lähmung, dieselben sind aber Folgen der secundären Degenerationen, die sich bei Cerebralerkrankungen entwickeln. Wenn bei letzterer Erkrankung Frühcontracturen vorkommen, so seien sie durch den menningealen Sitz des Processes zu erklären.

Endlich sei bei beiden Affectionen die Sensibilität in allen ihren Formen erhalten.

Aus dieser Parallele gehe sozusagen die Identität beider Krankheiten hervor. Die nun folgenden Verschiedenheiten rühren von der verschiedenen Localisation her.

Als solche Verschiedenheiten werden aufgezählt: das Verhalten der Atrophie, der Temperatur an den gelähmten Extremitäten, der elektrischen Erregbarkeit und die frühzeitige Contractur der cerebralen Lähmung.

Nach dieser Würdigung der Symptome behauptet Vizioli neuerdings die Identität beider Krankheiten und fährt dann fort: An dieser Identität braucht man auch nicht zu zweifeln, weil die Natur der Läsion in beiden Fällen eine verschiedene ist. Denn wenn die Spinallähmung eine Myelitis ist, welche sich auf die graue Substanz der Vorderhörner beschränkt und die Cerebrallähmung auf Erweichungen, partiellen Sklerosen des Gehirns, hämorrhagischen und irritativen Läsionen der Meningen beruht, so lässt sich diese Differenz leicht, mit Rücksicht auf ein von Charcot erkanntes Gesetz, erklären. Dieser Autor stellt sich in seinen Vorträgen über Localisation der Gehirnkrankheiten die Frage, warum man im Gehirne nicht jene scharf umschriebenen systematischen Läsionen finde, die für das Rückenmark so charakteristisch sind, und beantwortet sie dahin, das Gehirn stehe unter einem anderen pathologischen Regimen, in diesem Organ beherrsche das Gefässsystem die Sachlage und somit die Bedingungen der Erkrankung.

Wir unterbrechen hier die Darstellung Vizioli's, um einer kritischen Bemerkung Raum zu geben:

Die angeführten klinischen Momente, welche die Identität beider Krankheiten erweisen sollen, scheinen uns für diesen Beweis nicht hinreichend. Zugegeben, dass der Beginn in beiden Fällen ein sehr ähnlicher ist, so ist doch gerade der Beginn kein entscheidender Charakter, da er

bei beiden Erkrankungen so variabel ist, das eine Mal durch Fieber und Convulsionen ausgezeichnet, die das andere Mal fehlen. Für die cerebrale Kinderlähmung kennen wir überdies auch einen allmäligen Beginn. Man kann freilich die Fälle von cerebraler Kinderlähmung, die nicht in acuter Weise mit Fieber und Convulsionen einsetzen, bei Seite stellen und sie für etwas anderes, was ausser Vergleich kommt, erklären. Aber dann trifft man dieselbe Schwierigkeit bei der Spinallähmung wieder und kann ihr nicht mehr ausweichen. Auch hier gibt es Fälle mit stürmischem und Fälle mit unmerklichem Beginn, und es ist noch niemandem eingefallen, ihnen je nach der Art des Initialstadiums verschiedene Processe unterzulegen. Das Aeusserste, was man über das Initialstadium aussagen kann, lautet, es sei bei beiden Krankheiten sehr ähnlich und entspreche meist einer acuten Erkrankung. Von da bis zur Behauptung der Identität der Zustände, die so ähnlich beginnen, ist wohl noch ein weiter Weg.

Die grössere Ausbreitung der Lähmung zu Anfang und deren spätere Einschränkung ist einfach ein Charakter, der mit dem acuten Beginne zusammenhängt und für den Process, handle es sich nun um eine traumatische Quetschung, Embolie, acute Blutung oder Anderes, weiter nicht charakteristisch ist. Man kann vielleicht sagen, dass ein solches Verhalten, acuter Beginn und rasche Einschränkung der Wirkungen für die Annahme einer Entzündung nicht günstig ist. Aber daraus würde für die Identität der beiden Krankheiten nichts Günstiges resultirt.

Die Erhaltung der Sensibilität erklärt sich wohl auf andere Weise befriedigend. Es ist bei organischen Affectionen des Nervensystems überhaupt Regel, dass die Motilität früher, in höherem Grade und in dauerhafterer Weise geschädigt wird als die Sensibilität, und zwar gilt dies sowohl für Affectionen der peripherischen Nerven als des Rückenmarkes und Gehirnes. Wir wollen diese Thatsache, die ausführlich bewiesen werden kann, hier nur andeuten und hinzufügen, dass das Umgekehrte bei den Neurosen stattfindet, bei denen Sensibilitätsstörungen ebenso intensiver und häufiger sind wie Motilitätsstörungen bei organischen Affectionen. Zur Erzielung von dauernden Defecten der Hautsensibilität bedarf es, besonders bei Gehirnaffectionen, ganz bestimmter Localisationen der Läsion.

Die Aehnlichkeit, die in dem Spätkommen der Contracturen liegen soll, brauchen wir kaum zu erörtern, da gerade Vizioli den Frühcontracturen bei cerebraler Kinderlähmung besondere Aufmerksamkeit schenkt, und demnach die Contracturen auch bei der Erörterung der Unterschiede beider Krankheiten neuerdings behandeln muss. Er gibt ausserdem selbst an, welches die Ursachen der Spätcontracturen in beiden Fällen sind, und es ist leicht einzusehen, dass diese Ursachen hier und dort gar nichts Verwandtes haben.

Wenn aber die klinischen Momente zum Erweis der Identität nicht ausreichen, so darf man fragen, worin sonst diese Identität zu suchen ist. Nicht in der Art des Processes, meint Vizioli selbst, denn bei der Spinallähmung handle es sich um eine parenchymatöse systematische Entzündung, bei der Cerebrallähmung um vasculäre Läsionen im Gehirn und den Gehirnhäuten. Also doch wohl in der Aetiologie, in der Natur des Krankheitserregers, denn sonst bliebe von der gesammten Analogie zwischen beiden Krankheiten nichts übrig, als das „acut erkrankte Kind". Der Umstand, dass sich die eine Krankheit im Gehirn, die andere im Rückenmark localisirt, bleibt bei aller Analogie zwischen den beiden Provinzen des Nervensystem doch eher ein Unterschied als eine Aehnlichkeit.

Leider hat Vizioli gerade über das wichtige Moment der Aetiologie nichts zu sagen, was über das Eingeständniss unserer völligen Unwissenheit hinausginge. Er scheint aber zu fühlen, dass sein Beweis der Identität ungenügend ausgefallen ist, denn er schlägt nun den umgekehrten Weg ein, sucht die Poliomyelitis der cerebralen Kinderlähmung anzunähern, und erklärt für wahrscheinlich, dass auch bei der spinalen Lähmung die Erkrankung von der *Pia mater* und deren Gefässen ausgeht und sich erst später auf's Vorderhorn einschränkt. Mit dieser Annahme wäre für spinale wie cerebrale Kinderlähmung wenigstens der gleiche anatomische Process geltend gemacht.

Man bekommt von der hier analysirten Arbeit Vizioli's den Eindruck, als ob eine starke Vorstellung, die einen Intellect erfasst hat, nach Argumenten ringen würde, um sich beweisbar zu machen. Dies ist ja der psychische Mechanismus vieler Meinungen über wissenschaftliche und andere Dinge.

Der Versuch, den fünf Jahre später Strümpell unternahm, weicht bei aller Aehnlichkeit in einem wesentlichen Punkte von dem Vizioli's ab. Strümpell ging wie dieser von der Aehnlichkeit des Initialstadiums aus, er hielt sich aber nicht an die für viele Fälle von cerebraler Kinderlähmung nachgewiesenen vasculären Läsionen, sondern erschloss die pathologische Anatomie der Cerebrallähmung bereits aus der Analogie mit der Poliomyelitis. Wie hier, so sollte dort parenchymatöse Entzündung der grauen Substanz vorliegen, wie hier das motorische Grau der Vorderhörner, so sollte dort das motorische Grau der Centralwindungen Sitz der Erkrankung sein. Da sich dieser Sitz der Erkrankung nach vielen Sectionsbefunden, die für cerebrale Kinderlähmung vorliegen, nicht bestreiten lässt, so scheint durch die Bemerkung Strümpell's in der That eine wesentliche Analogie beider in Rede stehenden Erkrankungen aufgedeckt.

Aber eine nähere Untersuchung zerstört diesen Schein. Fänden wir bei Untersuchungen von im Kindesalter erkrankten Rückenmarken einiger-

massen häufig sklerotische Herde, in denen die nervösen Elemente untergegangen sind, in den Hinterhörnern, in der grauen Substanz um den Centralcanal, in verschiedenen Partien der weissen Substanz ohne scharfe Begrenzung auf ein systematisch bedeutsames Gebiet, so würde uns nicht beifallen, die sklerotischen Herde, wie wir sie thatsächlich in den Vorderhörnern nach *Poliomyelitis acuta* finden, auf eine Erkrankung zu beziehen, die sich die motorischen Elemente als Object aussucht. Wir würden wahrscheinlich sagen, es gibt eine Erkrankung des Rückenmarkes im Kindesalter, die bald hier, bald dort Herde setzt und die bei zufälliger Localisation in den Vorderhörnern das Symptom einer atrophischen Lähmung erzeugt. Gerade diese Annahme gilt aber für die Verhältnisse, die wir im Gehirn thatsächlich finden.

Das Endergebniss der von Strümpell angenommenen Encephalitis ist ein porencephalischer Defect, nach seiner letzten Aeusserung auch ein umschriebener sklerotischer Herd. Solche Defecte und Sklerosen finden sich nun im Gehirn nicht ausschliesslich in der motorischen Zone, sondern in allen anderen Regionen, und zwar mit denselben anatomischen Charakteren und denselben klinischen Initialsymptomen, wie wir hinzufügen wollen.

Audry findet bei einseitigem Vorkommen der Porencephalie den Sitz derselben 17mal in der mittleren Gehirnregion (motorische Zone), dagegen 7mal im Frontallappen, 4mal im Temporallappen, 4mal an der Gehirnbasis, 1mal an der medialen Fläche, 3mal im Occipitallappen.

Die Porencephalie ist allerdings in der motorischen Zone häufiger als in jeder anderen, aber die anderen Localisationen nehmen mehr als die Hälfte der Fälle für sich in Anspruch, und eine plausible Theorie erklärt die grössere Häufigkeit in der motorischen Zone durch die Blutversorgung aus der *Arteria cerebri media*, welche bekanntlich für gewisse Circulationsstörungen bevorzugt ist.

Osler und Richardière kommen zu demselben Ergebniss in Betreff der Sklerose.

Osler, der, wie bereits erwähnt, als pathologisch-anatomische Grundlage der cerebralen Kinderlähmung in 50 Fällen die partielle oder lobäre Sklerose fand, sagt Folgendes über die Betheiligung der motorischen Zone an diesem Processe: In allen 50 Fällen war die Rolando'sche Gegend in höherem oder geringerem Grade befallen, manchmal allein daran betheiligt, andere Male in einen weiter ausgedehnten Process einbezogen. Es ist sicher, dass die motorische Region, das Verbreitungsgebiet der *Arteria cerebri media*, am häufigsten erkrankt ist, aber dies ist nicht immer der Fall. So wird es z. B. nicht ohne Interesse sein, wenn wir die Verbreitung der Läsionen in zehn Fällen von Sklerose, welche das Museum der Elwyn Institution aufbewahrt, hier mittheilen:

I. Rechte Hemisphäre: Sklerotischer Fleck im oberen Scheitelläppchen. Meningen deprimirt und adhärent.

II. Rechte Hemisphäre: Erste und zweite Frontalwindung. Occipitallappen.

Linke Hemisphäre: Occipitallappen fast zerstört. Hintere Hälfte des oberen Scheitelläppchens, desgleichen vordere zwei Drittel. Erste, zweite Frontalwindung geringfügig.

III. Rechte Hemisphäre: Cuneus. Erste Frontalwindung. *Gyrus fornic.*

Linke Hemisphäre: *Gyrus hippocamp.*, *lingualis*, *occipital.*

Erste Frontalwindung etwas u. s. w.

Richardière hebt sogar hervor, dass die Läsion der Sklerose eine besondere Vorliebe für die Occipitallappen zeigt; er hat dieselben in sechs Fällen allein sklerosirt gefunden, ja er beschreibt Fälle, in denen das Kleinhirn allein der Sklerose verfallen ist.

Eine Lähmung kann natürlich nur dann zu Stande kommen, wenn die Läsion in der motorischen Zone sitzt, und somit ist es nicht zu wundern, wenn bei cerebraler Kinderlähmung stets eine Erkrankung der motorischen Zone gefunden wird. Wir haben ja auch Fälle angeführt, in denen die Intensität der Erkrankung in der motorischen Zone geringer war als in anstossenden Gebieten (Salgó). Es geht aber offenbar nicht an, wenn ein Defect oder eine Sklerose in der motorischen Region gefunden wird, diese Veränderung für den Rest einer Polioencephalitis wegen der Analogie mit der Poliomyelitis zu erklären, während man den in der Nähe befindlichen Defect oder sklerotischen Herd, der keine Analogie mit einer Rückenmarksaffection findet und auch keine Lähmung erzeugen kann, unbeachtet lässt, eventuell gestatten muss, dass letzterer auf Embolie oder Trauma zurückgeführt wird.

In seiner zweiten Arbeit hat Strümpell übrigens zugegeben, dass der Sitz der Erkrankung auch in der Marksubstanz des Grosshirnes sein kann und darum auf die Bezeichnung Polioencephalitis verzichtet, damit aber gleichzeitig ein wesentliches Stück der Analogie mit der *Poliomyelitis acuta* fallen lassen.

Strümpell hat indess die Verwandtschaft oder Identität beider Krankheiten auch von anderer Seite her zu begründen gesucht. „Ich neige mich sogar sehr zu der Annahme“, sagt er in seinem 1884 gehaltenen Vortrage, „dass beide Krankheiten ihrem Wesen nach nahe verwandt, ja vielleicht sogar identisch sind, in dem Sinne, dass es bei beiden dasselbe (vielleicht infectiöse) Agens ist, welches sich das eine Mal in der grauen Substanz des Rückenmarkes, das andere Mal in der grauen Rinde des Gehirnes localisirt.“ Wir ziehen indess aus gleich zu erwähnenden Gründen vor, diese Discussion an den Namen Marie's zu knüpfen, welcher sich derselben Idee etwas später bemächtigt hat.

Marie's Gleichstellung der Poliomyelitis und cerebralen Kinderlähmung erinnert vielfach an die Vizioli's. Er legt auf dieselben klinischen Momente, die hier und dort identisch seien, Gewicht, trägt ebenso den bekannten anatomischen Thatsachen Rechnung und geht nur in Betreff der Aetiologie über ihn, aber ebenso über Strümpell hinaus. Denn Strümpell hatte die Beziehung der gemeinhin bei Kindern wirksamen Infectionen zu seiner Polioencephalitis abgelehnt, Marie knüpfte gerade an die Thatsache an, dass eine Reihe von Fällen cerebraler Kinderlähmung in der Reconvalescenz von diesen Affectionen beobachtet wird. Spinale und cerebrale Kinderlähmung sind also für Marie beides Erfolge von Infectionskrankheiten, entweder postinfectiöse Localisationen oder Wirkungen eigener, noch unbenannter Infectionen. Dazu ist aber ausdrücklich zu sagen, dass Marie nicht etwa einen besonderen Mikroorganismus der cerebralen Kinderlähmung annimmt, sondern dieselbe Läsion von den verschiedenartigsten infectiösen Ursachen herrühren lässt.

Die von Strümpell und Marie betonte Analogie zwischen beiden Krankheiten, der infectiöse Ursprung, sei es nun in Folge des nämlichen oder verschiedener Krankheitserreger, gründet sich allerdings auf eine gewisse Anzahl von Beobachtungen.

Strümpell hat 1888 zuerst die infectiöse Natur der Poliomyelitis durch die Beobachtung einer kleinen Epidemie gestützt. In einem kleinen Dorfe bei Erlangen erkrankten im August 1886 drei Kinder an spinaler Lähmung, zwei davon waren Geschwister. In einem eine halbe Stunde weit entfernten Orte wurde gleichzeitig eine Erkrankung an „Encephalitis" nach Masern bei einem 8jährigen Kinde beobachtet.

Briegleg theilt die Beobachtung von fünf Fällen spinaler Lähmung mit, welche alle in den Monaten Juni und Juli in einem engbegrenzten Theile Thüringens vorkamen und auf der Klinik Vierordt's in Jena beobachtet wurden. Das Protokoll der Klinik wies Monate vorher und nachher keinen Fall von Poliomyelitis auf.

Es ist vielleicht nicht überflüssig, aus Anlass dieser fünf Fälle neuerdings, was längst bekannt ist, hervorzuheben, dass der bekannte „acute Beginn mitten in bester Gesundheit mit Fieber und Convulsionen" hier wie bei der cerebralen Kinderlähmung eine arge Schematisirung bedeutet. Bereits Seeligmüller (in Gerhardt's Handbuch) hat auf die Variationen und auf die häufig lange Dauer der Prodrome aufmerksam gemacht. Und doch lässt sich ja niemand abhalten, diese Fälle mit so verschiedenartigem Beginn auf dieselbe Läsion, und zwar auf eine echte Entzündung zurückzuführen!

In Fall I erfolgte die Lähmung ohne alle Anzeichen. Die Mutter bemerkte, dass das Kind allmälig schlechter auftrete.

In Fall II war acuter Beginn vorhanden. Eintägiges Fieber und Schlafsucht, am nächsten Tage wurde die Lähmung bemerkt.

In Fall III klagte das Kind 8—10 Tage lang über allgemeine Müdigkeit und Gehschwäche, erst nach dieser Prodromalzeit trat viertägiges Fieber auf.

In Fall IV ähnliche Müdigkeit und Gehschwäche an dem später gelähmten Beine, am Abend des zweiten Tages Fieberanfall, darauf Lähmung.

In Fall V schloss sich die Lähmung an einen Brechdurchfall, während dessen viertägiges Fieber auftrat.

Convulsionen wurden in keinem, partielle Zuckungen in einem Falle angegeben.

Diese Variationen des Initialstadiums finden sich in der nämlichen Weise bei der cerebralen Kinderlähmung wieder. Wir betonen sie, um nachzuweisen, dass es nicht angeht, einer Gruppe von Fällen wegen einer Besonderheit des Initialstadiums einen besonderen anatomischen Process unterzulegen.

Der Gleichstellung von *Poliomyelitis anterior acuta* und Cerebrallähmung der Kinder standen zur Zeit dieser Publicationen von Strümpell und Marie Einwände zweierlei Art im Wege, aus der Klinik und aus der pathologischen Anatomie der beiden Affectionen. Von ersterer Seite her musste man sich erinnern, dass bei der Cerebrallähmung wenigstens für eine Reihe von Fällen ein Zusammenhang mit vorhergehenden Infectionskrankheiten bekannt war, während gerade diese ätiologische Abhängigkeit bei der Spinallähmung zu entfallen schien. Ein Kenner der Nervenkrankheiten wie Gowers nahm gerade diesen Unterschied zum Anlass, um sich gegen die Analogisirung der cerebralen mit der spinalen Affection zu erklären.

Ferner konnte man einwenden: Wenn beide Affectionen Ausdruck desselben Krankheitsprocesses und Wirkung desselben Krankheitserregers sind, der sich in dem einen Falle die Localisation im Hirn, im anderen die im Rückenmark ausgesucht hat, so müsse man relativ häufig auf Fälle stossen, in denen beide Localisationen zusammentreffen, also deren klinische Zeichen sich vermengen. Eine analoge Behauptung z. B. vereinigt die *Tabes dorsalis* und die progressive Paralyse als gleichartige Folgen desselben Processes und der nämlichen Aetiologie und darf sich auf die Häufigkeit einer Taboparalyse als ihren Erweis berufen. Wir erinnern uns aus einer der vorstehenden Erörterungen, dass die Zusammengehörigkeit der Wernicke'schen und der Strümpell'schen Encephalitis in ähnlicher Weise durch Mittelformen erhärtet wurde, in denen beiderlei Localisationen und beiderlei Symptome zum Ausdrucke kommen. Wende man nicht ein, dass man nicht im Stande wäre, eine gleichzeitig spinale und cerebrale

Kinderlähmung zu diagnosticiren. Dies hätte, theoretisch betrachtet, gar keine Schwierigkeiten, selbst dann nicht, wenn die Lähmung von beiden Affectionen her dieselbe Körperseite betreffen würde. Nach dem Grundsatz, dass bei zwei dieselbe Bahn betreffenden Herden im Nervensystem nur der untere zur symptomatischen Ausprägung gelangt, würde die Poliomyelitis allerdings den Gehirnherd theilweise verdecken; aber es ist sehr gut der Fall denkbar, dass die Poliomyelitis nur das Lendenmark befallen hat, während ein Herd in der motorischen Zone besteht. Dann wäre das klinische Bild das einer cerebralen Hemiplegie im Gesicht und am Arme, während das Bein die genugsam verschiedenen Züge der schlaffen atrophischen Lähmung zeigt. Die Folgeerscheinungen, die zur Spinallähmung sicherlich nicht gehörige Epilepsie, würden zur weiteren Bekräftigung der Diagnose beitragen.

Von solchen Mischformen war in der Literatur damals nichts verzeichnet, was der Kritik Stand gehalten hätte. Nicht gleichwerthig mit der Erfüllung einer solchen Forderung war eine Beobachtung von Möbius von gleichzeitiger acuter Erkrankung zweier kleiner Geschwister, die bei dem einen Kinde eine Spinal-, beim anderen eine Cerebrallähmung hinterliess.

Die andere Schwierigkeit gegen die Identität der beiden Affectionen lag in der damals herrschenden Auffassung von deren anatomischen Befunden. Die *Poliomyelitis anterior acuta* hielt man mit Charcot für eine systematische Erkrankung der grauen Vorderhörner entzündlicher Natur; von der Cerebrallähmung musste man nach allen Erfahrungen aussagen, dass sie durch nicht systematische Erkrankung grauer und weisser Hirnsubstanz, gelegentlich unzweifelhaft durch Gefässerkrankung bedingt sei. Es galt diesen Widerspruch zu lösen, und wir haben gehört, dass dies auf zwei entgegengesetzten Wegen versucht wurde. Vizioli und zumal Marie nahmen die pathologische Anatomie der Cerebrallähmung zu ihrem fixen Punkt; sie mussten dann zum Zweifel gelangen, ob die Poliomyelitis ihren Namen verdiene, wirklich eine Systemerkrankung sei. Strümpell hielt gerade die letztere Auffassung fest; er musste darum die Cerebrallähmung auf eine systematische Polioencephalitis zurückführen, was nicht ohne willkürliche Auswahl unter dem Materiale der Erfahrung gelang.

Neuere Arbeiten und Erfahrungen scheinen nun das Problem einer Lösung im Sinne von Vizioli und Marie näher gebracht zu haben. Es ist zunächst entschieden worden, dass man die *Poliomyelitis anterior acuta* des Kindes nicht ansehen dürfe als eine systematische Affection, welche sich die Vorderhornzellen auswählt, sondern als einen diffuseren Rückenmarksprocess, dem die Nervenzellen secundär zum Opfer fallen. Eigentlich bedurfte es für diese geänderte Erkenntniss keiner neuen Er-

fahrung, sondern einer Geltendmachung der Ansprüche älterer Beobachtungen. Fast gleichzeitig mit der bedeutsamen Arbeit von Charcot und Joffroy, welche die systematische Natur der Poliomyelitis behauptete, war ein Sectionsbefund von Parrot und Joffroy mitgetheilt worden, in dem die Autoren die pathologischen Befunde an den Gefässen und weissen Strängen des Rückenmarkes hervorhoben; doch hielten auch sie die Erkrankung der Nervenzellen für das Primäre des Processes. Roger und Damaschino (1871), die Gelegenheit hatten, Fälle von Poliomyelitis nach kürzerem Bestande anatomisch zu untersuchen, erkannten als Ursache der Affection eine „Myelitis der Vorderhörner". Leyden zog (1875) aus eigenen und fremden Beobachtungen den Schluss, dass der Process der spinalen Kinderlähmung kein einheitlicher sei, sondern verschiedene Formen erkennen lasse, denen gemeinsam ist, dass sie als acute Myelitis auftreten und entweder von vorneherein oder doch weiterhin die graue Substanz der Vorderhörner in ihr Bereich ziehen.

Die Widersprüche dieser und anderer Autoren (Eisenlohr, Siemerling u. s. w.) richteten sich gegen zwei Behauptungen, die Charcot in Sachen der *Poliomyelitis anterior infantilis* aufgestellt und durch seine Autorität aufrecht erhalten hatte. Charcot drängte den entzündlichen Charakter der Affection zurück, um ihre systematische Natur zu betonen, da die acute Entzündung doch ein Agens ist, dem man eine Beschränkung auf ein gewebliches System nicht leicht zuschreiben kann. Er stand damals unter dem Banne der Entdeckungen Flechsig's, welche die Systeme als Einheiten der Rückenmarksstructur aufgewiesen hatten. Er erklärte ferner die Erkrankung der grossen Nervenzellen für das Wesentliche des Processes und wies darauf hin, dass an manchen Stellen des erkrankten Markes die Atrophie dieser Zellen und der von ihnen ausgehenden motorischen Wurzeln das Ganze des anatomischen Befundes ausmache. Als Stütze für seine Ansicht führte er an, dass die Ganglienzellen in Gruppen verändert gefunden werden, während andere Gruppen der Atrophie entgangen zu sein scheinen.

Die grosse Mehrzahl späterer Untersucher betonte nun gegen Charcot, dass die anatomischen Befunde bei Poliomyelitis einen entzündlichen Process erschliessen lassen, der herdweise oder diffus im Rückenmark aufgetreten sei und nicht zu übersehende Veränderungen auch in anderen Querschnittsgebieten als im Vorderhorn hinterlassen habe. Nicht bei allen Autoren verbindet sich mit diesem der andere Widerspruch, der gegen die vorwiegende Bedeutung oder primäre Natur der Nervenzellenerkrankung. So entscheidet sich z. B. Rissler, dessen Material einer Epidemie von Poliomyelitis entstammte, dafür, dass die Ganglienzellen den Angriffspunkt der Erkrankung gebildet hätten, weil deren Veränderung unverhältnissmässig deutlicher war als die anderer Gewebs-

bestandtheile, und erklärt die Localisation des Processes in den Clarkeschen Säulen und Hinterhörnern für eine Zufälligkeit oder ein secundäres Phänomen.

Die Fälle Rissler's stammten, wie erwähnt, aus einer 1889 in Norwegen beobachteten Epidemie; sie hatten klinisch wie anatomisch Reizzustände des Darms sowie Milzschwellung gezeigt, so dass Rissler die Poliomyelitis für eine nicht nur entzündliche, sondern auch infectiöse Erkrankung erklären konnte. Er realisirt also hier die Vorstellung eines infectiös-entzündlichen und doch systematischen Processes, welche vielleicht vor der Kritik der allgemeinen Pathologie nicht Stand halten würde.

Die Meinungsverschiedenheiten in Betreff des Processes der Poliomyelitis waren zum guten Theil durch den Umstand ermöglicht, dass so viele Beobachter sich mit der Untersuchung der lange bestehenden Endveränderungen, der Gewebsnarben im Rückenmark, hatten begnügen müssen. Die wahrscheinlich richtige Deutung des Krankheitsprocesses gelang zuerst Goldscheider bei Untersuchung nach bloss zwölftägigem Krankheitsbestand.

Die anatomischen Veränderungen waren im Lendenmark am deutlichsten, erstreckten sich aber mit geringerer Intensität auf die anderen Höhen des Rückenmarkes. Sie waren vor Allem an den Gefässen sichtbar; schon die Piagefässe zeigten sich stark gefüllt; die Gefässe im *Sulcus longit. anterior* aber waren mit all ihren Verzweigungen prall gefüllt und dilatirt und enthielten in ihrer Wand wie in ihrer nächsten Umgebung eine grosse Menge einkerniger Rundzellen. Dieselben bilden förmliche Wälle um die kleinen Venen und Capillaren und erstrecken sich von ihnen aus in mehr lockerer Anhäufung in's Gewebe.

Die natürlichste Auffassung der Verhältnisse ist nach Goldscheider, dass sich ein Reizzustand in den Gefässwänden etablirt habe, welcher zu deren Dilatation und zu lebhafter Proliferation adventitieller, beziehungsweise endothelialer Elemente geführt hat. Von hier aus hat sich der Process weiter auf die Neuroglia erstreckt und diese zur Proliferation gebracht. Die Veränderungen der Ganglienzellen sind als degenerative und als secundäre zu deuten. Dass nicht etwa der umgekehrte Zusammenhang vorliegt, geht aus folgenden Momenten hervor: 1. dass schon innerhalb der Pia Veränderungen bestehen, 2. dass die Gefässaffection sich am deutlichsten an den grösseren Gefässen des *Sulcus longit. anterior* ausprägt, 3. dass dieselbe auch in der weissen Substanz zu beobachten ist. Eine entscheidende Bekräftigung erwuchs der Auffassung Goldscheider's sodann aus der Vergleichung der Ausbreitung der Krankheitsherde mit den durch Kadyi genau erforschten Verhältnissen der Gefässverzweigung im Rückenmarke. Es zeigte sich, dass die Herde durchwegs Form und Ausdehnung von Gefässbezirken nachahmen, und dass die Auswahl der

degenerirten oder verschonten Nervenzellen nicht nach Zellgruppen, sondern nach Gefässbezirken erfolgt. Dieselbe Zellgruppe erscheint in der einen Höhe frei, in der anderen degenerirt, je nachdem das versorgende Gefäss intact oder erkrankt gefunden wird. Auch das Vorkommen von Stellen im Rückenmark, die in einem schwer alterirten Gewebe fast intacte Nervenzellen enthalten, drängt die Affection der nervösen Elemente beim poliomyelitischen Process von der ersten Stelle weg.

Die Befunde und Deutungen Goldscheider's sind von späteren Untersuchern (Dauber, Redlich) vollinhaltlich bestätigt worden. Somit darf man die acute Spinallähmung der Kinder als die Folge eines entzündlichen Processes auffassen, einer Myelitis, die sich diffus oder herdweise localisirt. Was folgt aber aus dieser Erkenntniss für die Lehre von der Infantilen Cerebrallähmung, inwieferne wirkt erstere auf unsere Auffassung von deren Processen und Initialläsionen zurück?

Man muss zugestehen, dass nun eine der Schwierigkeiten für die Zusammenfassung der beiden Affectionen behoben ist, an welcher Vizioli und Marie noch Anstoss nehmen mussten. Die *Poliomyelitis infantum* ist so wenig eine Systemerkrankung wie die Initialaffection der Infantilen Cerebrallähmung eine solche sein kann. Der Analogie standen aber noch andere Bedenken im Wege. Die Cerebrallähmung tritt oftmals acut im Zusammenhange mit Infectionen auf, soll nach Marie selbst der Ausdruck unbenannter Infectionskrankheiten sein können. Ist die *Poliomyelitis infantum* gleichfalls eine infectiöse Erkrankung? Goldscheider, Redlich u. A. bejahen dies im Gegensatze zu Gowers (vgl. S. 168). Sie berufen sich auf die bereits zahlreichen Beobachtungen von epidemischem Auftreten der Poliomyelitis (Strümpell, Briegleg, Medin, Leegard, Cordier), die häufig während der Erkrankung zu beobachtende Milzschwellung (Goldscheider, Rissler), auf die gelegentlich beschriebene Combination von Poliomyelitis mit Polyneuritis (Gowers). Indess ist die gesuchte Analogie mit der acuten Cerebrallähmung der Kinder auf diesem Wege nicht herzustellen. Beispiele für epidemisches Auftreten fehlen völlig in der Klinik der cerebralen Affection, und das „Einsetzen der Poliomyelitis nach vorausgegangenen Infectionskrankheiten“, das Redlich als bekannt anzunehmen scheint, scheint mir aus der Literatur nicht erweisbar.

Man darf auch nicht ausser Acht lassen, dass „*Poliomyelitis anterior*“ gerade im Sinne Goldscheider's eine pathologisch-anatomische Diagnose bedeutet und nichts weiter. Die Systemerkrankung Charcot's konnte kaum etwas anderes als ein Krankheitsindividuum sein; entzündliche Affectionen, die das infantile Rückenmark diffus oder herdweise befallen und dann bei der Untersuchung die von Goldscheider geschilderten Veränderungen zeigen, mag es mehrere geben von verschiedenartiger Aetiologie und klinischer Bedeutung. Es ist jetzt zweifelhaft geworden,

ob die *Poliomyelitis infantum* einer klinischen Einheit entspricht oder nur einem Localisationstypus, ob die von Rissler beobachteten Fälle oder die mit Polyneuritis combinirten dasselbe sind, wie unsere vereinzelt vorkommende, gutartig ablaufende v. Heine'sche Kinderlähmung. Es kann so sein, aber es ist nicht ausgemacht; es fehlt offenbar die Kenntniss der Krankheitserreger (Lebewesen oder Krankheitsstoffe), die allein über den Werth des Terminus „*Poliomyelitis anterior acuta infantum*" entscheiden kann. Die Existenz einer anderen Form von Poliomyelitis nach dem Sinne Charcot's ist, wie Goldscheider selbst ausführt, noch keineswegs ausgeschlossen. Kurz, die nosographische Kritik hat bei der Poliomyelitis der Kinder ungefähr die nämliche Aufgabe zu lösen wie bei deren angeblicher Encephalitis.

Was von jeher zur Analogisirung der Poliomyelitis mit der Cerebralaffection der Kinder drängte, war, wenn man auf den Kern eingeht. die Aehnlichkeit in Auftreten und Verlauf. Nach kurzen Prodromen Eintritt der Symptome in vollster Ausprägung, darauf Ende des Krankseins, Stillstand und Regression; obwohl diese Charaktere sich ebensowohl mit einer rein vasculären Läsion, Hämorrhagie oder Embolie, vereinen würden.

Nach unseren früheren Ausführungen wird man sich von vorneherein darauf beschränken, diese Analogie bloss für einen Theil der klinisch so benannten Fälle — hier und dort — in's Auge zu fassen. Es erübrigt dann die später zu behandelnde Frage, ob man nach klinischen Anzeichen unterscheiden kann, welche Krankheitseinzelfälle von beiden Seiten für diese Analogie oder Identificirung in Betracht kommen. Das gesammte Formengebiet der Infantilen Cerebrallähmung auf Encephalitis zu beziehen oder diesen Namen nur für Fälle solcher Herkunft vergeben zu wollen, dies ist offenbar unstatthaft.

Woher weiss man nun aber, dass von den Fällen der Infantilen Cerebrallähmung auch nur eine gewisse Anzahl auf entzündliche Processe zurückgeht, die identisch oder ähnlich sind dem der Poliomyelitis? Man muss gestehen, dass sichere Erweise hiefür noch immer nicht vorliegen; nicht so sehr die Erfahrung als die psychische Disposition der Autoren hat sich zu Gunsten der Encephalitis gewandelt. Es ist allerdings noch ein Argument zu besprechen, dessen Thema früher einen Einwand gegen die Identität der beiden Krankheiten geliefert hat. Man pflegte die Forderung aufzustellen, dass Spinal- und Cerebrallähmung doch gelegentlich an demselben Kind combinirt auftreten müssten, wenn die beiden nur verschiedenen Localisationen desselben Krankheitserregers oder Processes entsprechen.

Nun haben die letzten Jahre drei solcher Beobachtungen gebracht von Lamy, Redlich und Beyer, sämmtlich von Autopsie begleitet.

Leider kann keine dieser Beobachtungen als tadellos anerkannt werden, so werthvoll sie an sich sind.

Lamy's Kranker, 43 Jahre alt, zeigte eine atrophische Lähmung des rechten Beines mit Verkürzung, *pes equinus* und Reflexaufhebung. Dieselbe stammte aus früher Kindheit, in welcher Epoche auch häufig Convulsionen vorfielen, die sich seither nicht wiederholt hatten. Er war intellectuell sehr wenig entwickelt.

Die Autopsie ergab mehrfache Läsionen an der convexen Oberfläche der linken Hemisphäre, Stellen im oberen Scheitel- und im Stirnlappen, an denen die Pia undurchsichtig, verdickt und adhärent, die Hirnsubstanz unter ihr grau verfärbt und erweicht war. Ausserdem im Lumbarmark rechts ein Herd mit Atrophie der Nervenzellen und der von ihnen ausgehenden Wurzeln.

Der Fall Lamy's enthält von der versprochenen Combination zweier Krankheitsbilder offenbar nichts als die klinischen Zeichen der Poliomyelitis; die Abwesenheit einer spastischen Hemiplegie ist durch kein Raisonnement zu ersetzen.

Lamy überschätzt offenbar unser Recht, Sectionsbefunde zu deuten, wenn er das Urtheil ausspricht, dass die Läsionen des Gehirnes von solcher Art waren, dass sie bei grösserer Ausdehnung eine Cerebrallähmung erzeugt hätten. Thatsächlich war eine solche nicht vorhanden, nicht einmal zur Entwicklung von Epilepsie, die am ehesten für den Ausfall der Lähmung entschädigen könnte, war es gekommen. Plaques von Meningitis mit Erweichung darunter, wie sie Lamy's Kranker zeigte, gehören auch keineswegs zu den für Infantile Cerebrallähmung chrarakteristischen Befunden. Weit mehr Beweiskraft käme dieser Beobachtung zu, wenn etwa an Stelle dieser Plaques umschriebene Sklerose sich gefunden hätte.

Dieser Fall ist also nur pathologisch-anatomisch eine Combination von Spinal- und Cerebralleiden, und nicht auch klinisch. Das ist aber nicht gleichwerthig, denn er beweist uns nur, dass es Processe gibt, die sich gleichzeitig im Hirn und im Rückenmarke localisiren, nicht auch, dass dieser Process der gesuchte der Infantilen Cerebrallähmung ist.

Die Beobachtung von Redlich (gleichfalls 1894) betrifft ein 5 Monate altes Kind, das nach neuntägiger Krankheit, nach geringem Fieber, unter Benommenheit, an Respirationslähmung verstarb. Am vierten Tag hatten sich schlaffe Lähmung aller vier Extremitäten mit Verlust der Patellarreflexe, Schluckbeschwerden, Heiserkeit eingestellt. Convulsionen werden nicht erwähnt.

Es ist dies derselbe Fall, durch dessen Untersuchung Redlich die Mittheilung Goldscheider's über Poliomyelitis bestätigen konnte. Ausser den Veränderungen im Rückenmarke fanden sich hier aber auch zahlreiche kleine Entzündungsherde in der Brücke, im Hirnschenkel, in der

inneren Kapsel und im *Centrum semiovale.* Redlich und sein Schüler Neurath verwerthen diesen Befund als Erweis der Combination von Poliomyelitis und Encephalitis; er ist aber noch gewichtigeren Einwendungen ausgesetzt als der Fall von Lamy. Klinisch war die Erkrankung, wie der Autor selbst angibt, kaum mit Sicherheit als Poliomyelitis zu deuten, zum Symptomenbilde der Infantilen Cerebrallähmung fehlte so ziemlich alles. Der anatomische Befund deckt einen schweren entzündlichen Process auf, der vielleicht in aufsteigender Richtung das ganze Nervensystem befallen hatte. Wenn man sich nicht auf den rein anatomischen Standpunkt stellen will, dass jede Affection des Gehirns entzündlicher Natur und jede vom Gehirn ausgehende Lähmung zur Infantilen Cerebrallähmung zu rechnen ist, erfährt man aus der Beobachtung Redlich's nichts über die Processe der uns klinisch so genau bekannten Cerebralen Kinderlähmung.

Am vollständigsten in klinischer wie in anatomischer Hinsicht ist der Fall von Beyer (1895): 22jähriges Mädchen mit Parese und Atrophie der linken Extremitäten seit ihrem fünften Jahr, seither Abnahme der Intelligenz. Mit 12 Jahren Auftreten von Anfällen mit Bewusstlosigkeit, zu denen in den letzten Jahren Krämpfe hinzugekommen waren. Auffälligerweise war der Tricepsreflex links gesteigert, der Patellarreflex aber sehr schwach.

Anatomisch: Porencephalischer Defect der rechten Hemisphäre, der erste Temporalwindung, *Gyrus marginalis,* das untere Drittel der Centralwindungen, Stücke der Frontalwindungen und die Insel umfasste. Keine Radidärstellung der angrenzenden Windungen; die Höhle mit seröser Flüssigkeit gefüllt, von Trabekeln und Gefässen durchzogen, von Pia überkleidet (erworbener Defect). In der Höhe der dritten Lumbalwurzel des Rückenmarkes ein sklerotischer Herd im linken Vorderhorn von $^1/_2$ *mm* Durchmesser, Ganglienzellenschwund, Atrophie der vorderen Wurzel.

Man könnte gegen den Fall Beyer's einwenden, dass ein deutlicherer Ausdruck der Combination im klinischen Bilde wohl möglich wäre, wenn nämlich der spinale Herd auf derselben Seite läge wie der Hirndefect. (Uebrigens ist die Beschreibung des Falles eine sehr fragmentarische.) Allein die Reflexaufhebung am Beine darf uns als Zeichen der Spinalerkrankung genügen. Dieser Fall bietet aber einen anderen Mangel, der seinen Werth für unsere Zwecke völlig aufhebt, eine Eigenthümlichkeit der Aetiologie. Das Mädchen war bis zum achten Lebensjahr völlig normal gewesen, in diesem Alter war sie durch Ueberfahren verletzt worden, und auf dieses Trauma gingen ihre Lähmungen zurück. Es ist nun ganz belanglos für das Problem der Identität von Poliomyelitis und Polioencephalitis, wenn eine traumatische Gewalt gleichzeitig Hirn- und

Rückenmarksherde setzt, was einem rein zufälligen Zusammentreffen gleichkommt.

Somit haben wir durch Lamy und Redlich neuerdings erfahren, dass schwere entzündliche Affectionen vorkommen, deren Localisation über die Scheidung zwischen spinalem, cerebralem und etwa noch peripherischem Antheil des Nervensystems hinaussetzt. Es ist uns aber nicht gezeigt worden, dass einer der Initialprocesse der Infantilen Cerebrallähmung zu dieser Reihe gehört, und gute Beispiele für die klinische Combination von Infantiler Spinal- und Cerebrallähmung sind noch zu erbringen. Gönner der angestrebten Identificirung beider Affectionen werden noch geltend machen können, dass die schweren, in raschem Tod ausgehenden Fälle, welche dem Anatomen so erwünscht sind, klinisch überhaupt keine günstigen Objecte für die Diagnostik abgeben können und dass der vermuthlich einheitliche Entzündungsprocess, um den es sich handelt, bei leichterer Erkrankung sich in einer einzigen Localisation zu erschöpfen pflege, wofür es an Analogien bei anderen Krankheitsprocessen nicht mangle. Gegner derselben Lehre dürfen noch darauf hinweisen, dass die Epilepsie, dies charakteristische Zeichen so vieler cerebraler Processe im Kindesalter, so gut wie gar keine klinische Affinität zur v. Heine'schen Spinallähmung erkennen lasse.

Fassen wir das Für und Wider in Sachen der entzündlichen Initialprocesse bei der Infantilen Cerebrallähmung zusammen, so ergibt sich etwa, dass solche wohl möglich sind, durch die Constatirung der acuten, nicht eitrigen Encephalitis bei Erwachsenen und durch die Analogie mit den Processen der Infantilen Spinallähmung wahrscheinlich gemacht werden, dass sie aber noch keineswegs erwiesen sind, und dass uns noch jeder Anhalt fehlt, um zu beurtheilen, für welchen Bruchtheil der Fälle von Cerebrallähmung wir die Ableitung von Encephalitis erwarten sollen. Es ist möglich, dass uns die Encephalitis die Lücke in der Aetiologie der Infantilen Cerebrallähmungen ausfüllen wird, welche durch Trauma, Hämorrhagie und Embolie nicht zu decken ist. Die verworrene, mit principiellen Unklarheiten zusammenhängende Fragestellung früherer Autoren, ob solche Processe nur als entzündliche oder nur als infectiöse aufgefasst werden sollen, ist zwar noch nicht ganz abzuweisen, scheint aber eine theilweise Erledigung durch die Anerkennung von Processen infectiös-entzündlicher Natur zu finden. Die Identität der Processe bei Poliomyelitis und Infantiler Cerebrallähmung kann nur für einen Theil der Formen hier und dort in Betracht kommen, harrt noch ihrer strengen Begründung, hat sich aber als fruchtbare „Working Hypothesis“ erwiesen.

Durch einzelne Beobachtungen der jüngsten Zeit scheint nun der Nachweis für das Vorkommen acuter, nicht eitriger Encephalitiden im Kindesalter direct erbracht worden zu sein.

Ganghofner (Wiener Naturforscher-Versammlung, 1894) beobachtete folgenden Fall:

Ein 3 Monate altes Kind, von Geburt an wohl, das 4 Wochen vor der Aufnahme zu Boden gefallen war, doch ohne hierauf Störungen zu zeigen, erkrankte am 14. Mai plötzlich unter Fieber, Steifigkeit der Halsmuskeln und zeitweise der Extremitäten, Wendung des Kopfes und der Augen nach links. Am 18. Mai constatirt man Sopor, Déviation conjuguée nach links, Pupillenenge; alle Extremitäten starr, der linke Arm im Ellbogen gebeugt, der rechte gestreckt, die Hände zur Faust geballt. Beine in allen Gelenken gestreckt, die passive Beweglichkeit derselben erschwert. Leichter *Strabismus convergens.* Temperaturen zwischen 38 und über 40°. An den nächsten Tagen Fortbestand des Fiebers und der Extremitätenstarre, Contracturstellungen der Bulbi. Exitus nach zehntägiger Krankheit.

Die Autopsie ergibt das Gehirn ziemlich weich, die Substanz desselben im Pons, in Oblongata, Hirnstielen und Linsenkernen succulent, leicht gelblichbraun, mit grösseren und kleineren Blutungsherden. Bei mikroskopischer Untersuchung findet man im Pons Rundzelleninfiltration um die stark dilatirten Blutgefässe, fettige Degeneration von Nervenzellen, reichliche, frische Blutaustritte. Die Diagnose musste lauten: *Encephalitis acuta haemorrhagica.*

Der Autor betont mit Recht die Uebereinstimmung, welche dieser Fall betreffs der Symptome und des anatomischen Befundes mit der Strümpell'schen *Encephalitis acuta* der Erwachsenen zeigt, deren Vorkommen im zarten Kindesalter somit erwiesen ist. Indess handelt es sich für unser Thema weniger darum, als um die gesuchte Uebereinstimmung mit dem klinischen Bild und Befund bei der uns sonsther vertrauten cerebralen Kinderlähmung. Diese allein würde uns bewegen, der acuten Encephalitis einen Platz unter den Initialläsionen unserer Affection einzuräumen, wobei noch zu erörtern bliebe, einen wie grossen.

Die klinische Uebereinstimmung mit dem typischen Bild der infantilen Cerebralaffection ist nun keine sehr auffällige. Das acute Einsetzen der Erkrankung unter Convulsionen, mit raschem Eintritt einer hemiplegischen Lähmung, die dann verbleibt, während das Kranksein rasch verschwindet, all das, was durch seine Aehnlichkeit mit den Charakteren der Poliomyelitis auf Strümpell als Motiv für seinen Deutungsversuch wirkte, wird in der Beobachtung Ganghofner's vermisst.

Die Localisation der Krankheitsherde ist hier auch weder die von Strümpell postulirte, noch die bei Infantiler Cerebrallähmung zumeist gefundene, bilateral und multipel im Hirnstamm, anstatt eines einzigen Herdes im Grosshirnmark und Rinde.

Es ist zwar richtig, dass kein einziges Detail des Ganghofner'schen Falles, sei es des Verlaufes, der Symptomatik oder der Localisation der

Herde, sich unserem erweiterten Begriffe von der Infantilen Cerebrallähmung nicht einfügen lässt, und dass wir denselben, wenn er überlebt hätte und Jahre später zur Section gekommen wäre, ohne weitere Bedenken zur Infantilen Cerebrallähmung gezählt hätten. Aber das Problem, ob die so häufigen Beispiele von Kinderhemiplegie, die wir sehen und deren Ursache wir nicht kennen, auf ein *Encephalitis acuta* zu beziehen sind, ist durch Beobachtungen wie die von Ganghofner nicht zu lösen, sondern nur durch Fälle, deren Verlauf sich wenigstens anfangs typisch gestaltet und die eine Hemiplegie und keine bilateralen Symptome erzeugen. In idealer Weise wäre dies ermöglicht durch die Autopsie eines Falles, der nicht der Hirnaffection selbst, sondern einer Zufälligkeit bald nachher erlegen wäre.

4. Beziehungen der anatomischen Befunde zur Entstehungszeit und zur Aetiologie.

Nachdem die Bedeutung der anatomischen Endveränderungen für die Erkenntniss der Initialläsionen und Processe erörtert wurde, wendet sich unser Interesse der Frage zu, ob diese Befunde in leicht kenntlichen und einfachen Beziehungen zur Classification der klinischen Fälle, als congenital bedingte — Geburtslähmungen — und extrauterin acquirirte, und zur Aetiologie derselben stehen. Mit anderen Worten, ob es im Allgemeinen oder auch vereinzelt möglich ist, diese Entscheidung nach dem Sectionsbefunde zu treffen.

a) Pathologische Anatomie der congenitalen Formen.

Cysten und Erweichungsherde ermöglichen eine solche Unterscheidung nicht; sie können, wie zahlreiche Sectionen zeigen, ebensowohl, wenn auch minder häufig, von fötalen als von später eingetretenen Initialläsionen herrühren.

Auch von der Veränderung der lobären Sklerose ist es zweifellos, dass sie an die bedeutsame Grenze zwischen dem Fötalleben und der extrauterinen Existenz in keiner Weise gebunden ist.

Anders die Porencephalien, die zwar, wie S. 144 gezeigt, auch erworben werden können (selbst in vorgerücktem Alter), aber doch zumeist den fötalen Ursprung der Affection bezeugen. v. Kahlden macht darauf aufmerksam, dass man zumeist in der Lage ist, die erworbene Porencephalie auch nach dem anatomischen Befunde von der congenitalen zu sondern. Wenn der Defect Folge eines extrauterinen Traumas ist (S. 145), so findet man die Localisation desselben atypisch, ferner entspricht der Anamnese einer traumatischen Einwirkung eine Knochenlücke im Schädel und selbst ein Defect in der *Dura mater* (vgl. die Fälle). Bei der embolischen Porencephalie ist häufig die Gestaltung des Defectes eine vom

typischen Bild abweichende, dessen Localisation atypisch, die Wand der Höhle ist nicht glatt, sondern erweicht; ausser dem porencephalischen Defect findet man an anderen Stellen des Hirnes Erweichungsherde (Fall Kreuser) und kann den Nachweis von Embolien an anderen Organen erbringen.

Hingegen erklärt es Beyer für unmöglich, eine congenitale Porencephalie von einer extrauterin entstandenen nach dem anatomischen Befund zu unterscheiden.

Von Kundrat ist grosses Gewicht auf einen anatomischen Charakter der Porencephalie gelegt worden, welcher die Unterscheidung erworbener von congenitalen Defecten leicht und sicher ermöglichen sollte. Das radiäre Zulaufen der erhaltenen Windungen und deren Absinken gegen das Centrum der Grube galt ihm als Beweis für fötale Entstehung, während bei nach der Geburt erworbener Erkrankung der Verlauf der Nachbarwindungen ungeändert bleiben sollte. Indess ist dieses Zeichen durch spätere Untersuchungen entwerthet worden. Die Radiärstellung der Windungen wird in sicher congenitalen Fällen, wie von Schultze, v. Limbeck, Anton, vermisst. Anton sah sie bei doppelseitigem Defect nur auf einer Seite ausgebildet; andererseits haben Fälle von sicher extrauteriner Herkunft diese Radiärstellung mehr oder minder deutlich oder auch nur partiell erkennen lassen (v. Monakow, v. Kahlden u. A.). Die Thierversuche zur experimentellen Erzeugung von Hirndefecten endlich haben klar erwiesen, dass die Radiärstellung der Windungen und ihr steiler Abfall oder ihr Absinken gegen den Defect als secundäre Charaktere zu Stande kommen können.

Einen nicht zu bestreitenden Anhalt zur Erkennung der congenitalen Natur eines Falles bieten hingegen die etwa vorhandenen Entwicklungshemmungen in der Nähe und entfernt von der Defectbildung. So wie die Infantile Cerebrallähmung ihre klinische Besonderheit dem Umstande verdankt, dass sie ein in mancher Hinsicht unfertiges Gehirn befällt, so muss die Erkrankung des Gehirnes in der Fötalperiode ausser der localen Endveränderung eine Reihe von anatomischen Zeichen der allgemeinen Entwicklungsstörung schaffen. Da aber die Gehirnentwicklung weder mit der Geburt abgeschlossen ist, noch einen diesem Ereigniss entsprechenden Absatz erkennen lässt, wird es der Beurtheilung im Einzelnen zur Entscheidung bedürfen, ob eine bestimmte Entwicklungshemmung aus der Fötalperiode oder der anstossenden Zeit der ersten Kindheit entstammt. Mikrogyrie und schwere Abweichungen vom normalen Windungstypus werden im Allgemeinen die congenitale Natur des Falles bezeugen.

b) Pathologische Anatomie der Geburtslähmungen.

Die Diagnose der Geburtslähmung, die eine hemiplegische oder diplegische sein kann, stützt sich auf die anamnestische Erhebung der

von Little hervorgehobenen bei abnormer Geburt wirkenden Momente. Doch reicht deren Anwesenheit nicht hin, die Annahme einer Geburtslähmung einwandfrei zu begründen (vgl. S. 225).

Da dieselben Schädlichkeiten so häufig ohne Wirkung bleiben, kann man die Möglichkeit nicht ausschliessen, dass die vorhandene Diplegie trotz Little'scher Anamnese doch congenital bedingt sein könne, und in gewissen Fällen ist die erschwerte Geburt selbst nur ein Symptom tieferliegender Einflüsse, welche die Entwicklung des Fötus oder den Organismus der Mutter beherrscht haben. Unter solchen Umständen gewinnt es an Interesse, sich zu fragen, ob die pathologische Anatomie zur Erkennung der Geburtslähmungen beitragen kann, oder ob dieser ätiologischen Kategorie Besonderheiten des anatomischen Befundes regelmässig entsprechen.

Die häufigste Läsion, die bei erschwerter Geburt zu Stande kommt, ist die Meningealblutung, deren Bedeutung für die Entstehung diplegischer Lähmungen von der Aerztin Mac Nutt erkannt wurde (vgl. S. 26). Nach ihren und Gower's Angaben findet man bei Kindern, welche der Geburtsschwierigkeit erlegen sind, die Blutung am stärksten über der Centralregion der Hirnoberfläche, nahe der Mittellinie; gegen die Sylvi'sche Grube nimmt die Dicke der einhüllenden Blutschicht ab. Sie greift häufig auch auf die mediale Oberfläche über, ist häufiger doppel- als einseitig ausgebildet. Neben der Convexitätsblutung findet man häufig Extravasate an der Hirnbasis, unter dem Tentorium, die den Pons, die Oblongata und das Kleinhirn einhüllen. Solche basale Blutungen sollen nach Mac Nutt besonders bei Kopflagen sich einstellen, während die ausgiebigsten Blutungen an der Convexität von ihr bei Steisslagen beobachtet wurden. Der Druck des Extravasates und die Quetschung des Hirngewebes werden als die Schädlichkeiten angesehen, unter denen von da an die betroffenen Hirnpartien leiden.

Als Endveränderung nach einer solchen Meningealblutung fand sich in dem Falle Mac Nutt's regionäre atrophische Sklerose. Die Windungen der Centralregion waren beiderseits geschrumpft, indurirt, und lagen am Grunde einer tiefen Depression der Hirnoberfläche.

Mac Nutt, Double infantile spastic hemiplegia with the report of a case. Americ. Journ. of the med., Jan. 1885.

$2^1/_2$ Jahre, kränkliche Mutter, zwei Kinder todtgeboren. Sechstes Kind, Mutter elend, Fusslage, Chloroform, schwere Geburt. Convulsionen während der ersten neun Tage. Schlucken schwer, versuchte nie zu sprechen, erst in den letzten Monaten vor dem Tode hob es den Kopf und hielt, wiewohl unsicher, Gegenstände in den Händen.

Das Kind bewegt lebhaft die Extremitäten; Thorax abgeflacht, Respiration geräuschvoll, Parese aller Extremitäten mit etwas Rigidität, beides in den Beinen am stärksten. Beine gekreuzt.

Schädel asymmetrisch, Finger halb gegen die Handfläche gebeugt, über den Daumen geschlossen. Arme und Vorderarme in Extension und Pronation mit leichter Steifheit, Beine magerer als Arme. Patellarreflexe gesteigert. Oberschenkel stark adducirt, Beine unter den Knieen gekreuzt, Kniee im rechten Winkel gebeugt, Füsse höchstgradig extendirt, Zehen gerade; der rechte Unterschenkel bewegt sich frei gegen den Oberschenkel, der linke minder. Alle Spannungen leicht zu überwinden. Aufgehoben, Contractur in Adduction und Streckung, in allen Gelenken steif, keine willkürliche Bewegung mehr möglich.

Das Kind hört und erkennt Personen, lächelt und schreit.

Später Anfälle von Contractur.

Autopsie: Linkes Bein kürzer als rechtes, Epiglottis „pendulous".

Alle Fontanellen geschlossen.

In jeder Hemisphäre Atrophie des *Lobus paracentralis*, Centralwindungen und Wurzeln der drei Stirnwindungen, rechts etwas mehr als links. Die atrophischen Windungen liegen in einer Rinne. Die Atrophie am stärksten im *Lobus paracentralis*, vorderer Central. und oberen zwei Drittel der hinteren; das untere Drittel der hinteren fast normal. Pia ödematös, darunter Flüssigkeit, nicht verwachsen, etwas verdickt.

Bilaterale Degeneration der Rückenmarksstränge.

Der Sectionsbefund ist der einer sklerotischen Schrumpfung der motorischen Region, von welcher man geradezu das Bild einer doppelseitigen Lähmung erwarten sollte.

Aehnliche, aber weniger auffällige Veränderungen zeigt eine Autopsie einer Geburtslähmung neueren Datums.

Railton, Birth Palsy (Manchester Patholog. Society 10. Februar 1892). — Brit. med. Journ. 27. Februar.

An idiotic boy, 3 J. Difficult labour, forceps, and asphyxia.

Das Kind liegt gewöhnlich auf der Seite, Kopf nach rückwärts gezogen, Oberschenkel gekreuzt und etwas heraufgezogen, Füsse gestreckt. Alle vier Extremitäten „lead-pipe" Contractur. Die geringste Berührung erzeugt allgemeine Starre, so dass man ihn als Ganzes aufheben kann. Beim Füttern Trismus; Tremor der Hände und allgemeiner Clonus bei Gähnen. Patellarreflexe gesteigert. Wird ganz steif, wenn er aufgestellt wird.

Autopsie: Wenig Veränderungen für's nackte Auge. Nur eine leichte Depression als seichte Delle, am deutlichsten nächst dem Scheitel, die parallel mit der *Fissura präcentral.*, Rolando und den Centralwindungen in beiden Hemisphären läuft und diese Regionen betrifft.

Pia und Arachnoidea in diesen Regionen verdickt, undurchsichtig, verwachsen. Aehnliche Verdickung über der Temporosphenoidalgegend und an der Basis der Stirnwindungen ohne Depression. Die *Lobuli paracentrales* gleichfalls leicht eingesunken und Pia dort verdickt und adhärent. Hirnbasis normal. Mikroskopisch, die Pybahnen in Pons, Medulla und Rückenmark vollkommen normal. In der motorischen Region Abnahme in der Zahl der grossen Ganglienzellen und etwas Vermehrung der Neuroglia.

Die Trübung und Verdickung der Pia muss wohl mit zu den Folgen der Meningealblutung gerechnet werden und lässt die von manchen Autoren z. B. Sachs beliebte Zurückführung ausgedehnter Verwachsungen

zwischen Pia und Rinde (sogenannte Meningo-encephalitis) auf die Aetiologie der Meningealblutung bei der Geburt annehmbarer erscheinen.

Die atrophische Sklerose der Windungen ist natürlich kein Befund, der als charakteristisch für die Meningealblutung, somit für die Geburtslähmung, gelten könnte. Wie wir gesehen haben, findet sich diese Endveränderung ebensowohl als Ausgang congenitaler wie erworbener vasculärer Initialläsionen.

Die geringe Anzahl der vorliegenden Sectionsbefunde gestattet noch nicht, ein für die Birth Palsy charakteristisches anatomisches Bild zu entwerfen. Die Localisation der Sklerose auf die Gegend der Centralwindungen, deren Lage in einer Depression, die leichte Betheiligung der Hirnhäute wären etwa die Züge, die hiefür zur Verwerthung kämen.

Die localisirte atrophische Sklerose ist indess nicht die einzige pathologische Veränderung, die man bei Geburtslähmungen zu erwarten hat. Eine Autopsie von Angell, bei der Operation am Hirn gewonnen, zeigte eine oberflächliche Cyste, die nach der Meinung des Autors aus einer Meningealblutung hervorgegangen war.

B. E. Angell, A case of infantile hemiplegia, imbecility and epilepsy. Craniotomy. Marked improvement. Journ. of nerv. and ment. dis., XIX., 1894.

6jähriger Knabe, schwere Geburt, instrumentale Hilfe. *Paresis bilateralis* und Strabismus für kurze Zeit nachher. Gelegentlich Zuckungen im rechten Arm, dessen Hand in Contractur verbleibt. Diese Krämpfe vervollständigen sich allmälig zu Anfällen gemeiner Epilepsie. Die Entwicklung der Intelligenz gering, beginnt erst mit 4 Jahren zu gehen, behält eine rechtsseitige Hemiplegie mit atrophischem, bläulich verfärbtem, spastisch gehaltenem Arm. Incoordination der Augenbewegungen. Schlechter psychischer Zustand.

Die Diagnose wurde auf eine irritirende Affection in der Gegend des Centrums für den rechten Arm gestellt und zunächst eine Operation am Schädelknochen vorgenommen, der sich an dieser Stelle erheblich verdünnt zeigte. Fluctuation nach Entfernung des Knochenstückes zeigte die Anwesenheit einer Cyste an, die durch Vergrösserung der Oeffnung im Knochen freigelegt, aber nicht entfernt wurde. Die Cyste war von ovoider Gestalt, bedeckte den mittleren Theil der vorderen Centralwindung und griff auf die zweite Frontalwindung über. Angell hielt sie für seicht und nicht in Communication mit den Ventrikeln stehend.

Der Erfolg dieser bloss den Knochen betreffenden Operation war ein ausgezeichneter. Die Anfälle nahmen an Zahl und Heftigkeit ab, der Knabe wurde lenksam, reinlich und begann, sich der rechten Hand, obwohl mit spastisch ungeschickten Bewegungen, zu bedienen.

Der klinische Ausdruck der bei der Geburt entstandenen Läsion war hier eine spastische Hemiplegie nebst den Allgemeinsymptomen und epileptischen Krämpfen. Eine solche Hemiplegie kann noch auf andere Weise in Folge erschwerter Geburt zu Stande kommen, nämlich durch

intracerebrale Blutung. Hiefür ein Fall von Little, welcher überdies die Reste einer Oberflächenblutung erkennen lässt.

Little, Case LX.

18jähriger Idiot, schwere instrumentale Geburt, Asphyxie nicht eruirbar. Rechtsseitige spastische Hemiplegie, epileptische Anfälle.

Autopsie: Die linke Hemisphäre atrophirt, enthält in ihrem Innern einen alten Blutherd, der linke *Thalamus opticus* verkleinert und indurirt. An der Oberfläche der rechten Hemisphäre an einer schillinggrossen Stelle eine zähe, gelbliche Masse in der verdickten Arachnoidea eingeschlossen, die Windungen darunter deprimirt.

Die mögliche Combination oberflächlicher und tiefer Blutung bei erschwerter Geburt wird uns später einen Anhalt zur Erklärung der klinischen Zeichen der Geburtslähmungen geben.

Es scheint unzweifelhaft, dass auch ein porencephalischer Defect aus dem Trauma des Geburtsactes hervorgehen kann.

v. Monakow, Ueber Porencephalie. Correspondenz für Schweizer Aerzte, 1891.

12jähriger Knabe, schwere Geburt unter Anwendung der Zange, von Geburt an Parese der linken Extremitäten, Schädelasymmetrie. Langsame geistige Entwicklung, 2 Jahre vor dem Tod epileptische Anfälle. Tod unter schweren, acut einsetzenden Hirnerscheinungen.

Autopsie: An Stelle der rechten Centralwindungen, des Operculums und der ersten Temporalwindung eine von Arachnoidea bedeckte, mit Serum gefüllte Blase, die durch eine kleine Spalte mit den Seitenventrikeln communicirt. Pia in der Peripherie der Blase etwas verdickt und getrübt, inselförmig zerstreute Trübungen auch an anderen Stellen. Die gekreuzte Kleinhirnhälfte verkleinert, auch hier an Stelle der Hemisphärenwand eine mit der Kantengrube communicirende Blase.

Die Lage der Defecte, rechts vorne im Grosshirn und links hinten im Kleinhirn, stützte die Zurückführung auf den Löffeldruck der Zange, so dass hier ein anderes als das endogene Geburtstrauma gewirkt hatte.

Aehnlich ein Fall von v. Kahlden mit Knochendefect an der Stelle, wo die Zange angelegt war (Beobachtung VIII).

Eine Untersuchung, zu welchen Endveränderungen das Moment der Frühgeburt führt, muss wegen Mangels an gesichertem Material unterlassen werden.

c) Die pathologische Anatomie der extrauterin erworbenen Formen

bedarf keiner besonderen Behandlung.

5. Beziehungen zwischen pathologischen Befunden und Krankheitsbildern.

Die interessanteste Frage, zu welcher die Durchsicht der Sectionsbefunde bei Infantiler Cerebrallähmung Anlass gibt, ist die nach den Be-

ziehungen dieser pathologischen Veränderungen zu den einzelnen klinischen Formen, die Frage also, ob einer klinischen Form ein einigermassen constantes anatomisches Bild entspricht, so dass man aus der klinischen Beobachtung auf den zu erwartenden Befund schliessen, aus diesem die Symptomatik des Falles errathen kann. Der Versuch, auf diese Fragestellung zu antworten, gibt uns gleichzeitig Gelegenheit, die wichtigeren unter den bekannt gewordenen Autopsien hier zusammenzustellen. [1])

a) Pathologische Anatomie der spastischen Hemiplegie.

Wie im Abschnitt IIa ausgeführt wurde, weiss man seit Cotard, dass dem klinischen Bilde der spastischen Hemiplegie die verschiedenartigsten anatomischen Veränderungen: Blutcysten, Erweichungsherde, Hirndefecte, umschriebene und localisirte Sklerosen, zu Grunde liegen können.

b) Pathologische Anatomie der choreatischen Hemiparese.

Der einzig vorliegende Sectionsbefund bei choreatischer Parese rührt von Landouzy her. Er betraf ein Kind, das sich bis zum Alter von zwei Jahren normal entwickelt hatte, dann aber, wenige Tage nach einem schreckhaften Erlebniss, athetotische Bewegungen der Finger an der rechten Hand zu zeigen begann. Die Autopsie, 30 Jahre später vorgenommen, deckte einen Herd im linken Linsenkern auf, welcher ein Concrement einschloss, möglicherweise als verkäster Tuberkel zu deuten war. Als bedeutungsvoll an diesem Befund heben Freud und Rie hervor, dass der Herd subcortical sass und die motorische Bahn nicht direct betraf.

c) Pathologische Anatomie der Allgemeinen Starre.

Das Bild der Allgemeinen Starre wird in typischer Weise hervorgerufen durch die Meningealblutung bei erschwerter Geburt, ohne dass aber diese Beziehung nach einer von beiden Richtungen hin ausschliesslich wäre. Wie wir gehört haben, entstehen durch die Little'sche Aetiologie auch noch andere klinische Bilder als die der allgemeinen Starre, und die Durchsicht einer jeden Sammlung von klinischen Beobachtungen lehrt, dass die Allgemeine Starre ebensowohl als Ausdruck einer congenitalen wie auch einer extrauterin erworbenen Diplegie gefunden wird.

Es fehlt an Sectionsbefunden solcher Fälle, welche unzweifelhaft als Geburtslähmungen zu erkennen sind und dabei eine leichte Form von Allgemeiner Starre darstellen, etwa nur die charakteristischen Bewegungs-

[1]) Diese Zusammenstellung erhebt keinen Anspruch auf Vollständigkeit, sondern will blos alle Einzelmöglichkeiten mit Beispielen belegen.

störungen ohne Schwachsinn und Epilepsie im klinischen Bilde enthalten. Die beiden als Muster für die Geburtslähmungen angeführten Autopsien von Mac Nutt und Railton entsprachen so schweren klinischen Bildern, dass sie von ihren Beschreibern als bilaterale spastische Hemiplegie bezeichnet werden konnten. Bei näherer Prüfung ihrer Symptome muss man sie aber für Beispiele von schwerer Allgemeiner Starre erklären.

Der anatomische Befund dieser Fälle bestand in atrophischer Sklerose einzelner Windungsbezirke bei gleichzeitiger Verdickung der darüber lagernden *Pia mater.* Die verschiedenartigsten anderen Befunde stellen sich bei anderen Fällen von Allgemeiner Starre, die nicht Geburtslähmungen sind, heraus. Ein geradezu typisches Bild von Allgemeiner Starre zeigt einer der S. 150 erwähnten Fälle von Ganghofner:

Beobachtung III. Katharina S., 11 Jahre alt. Die Mutter soll kränklich gewesen und zur Zeit der Gravidität an Tuberculose gelitten haben, der sie später erlag. Gravidität und Geburt übrigens normal, die Entbindung leicht, das Kind klein. Kein Abortus der Mutter. Das Kind zuerst sehr schwach, begann erst mit 4 Jahren sich aufzustellen. Sprache gut, über Beginn der Sprachentwicklung nichts bekannt. Bis zum neunten Jahre Gehen nur mit Unterstützung möglich, seither geht sie auch ohne Stock. Die Hände schwach und ungeschickt, lernte weder Stricken noch Nähen. Psychisch wohl zurückgeblieben, aber nicht schwachsinnig.

Status praesens: Kräftig gebaut, *Strabismus convergens,* keine Gesichtsasymmetrie, keine gröberen Störungen an den oberen Extremitäten, keine Muskelatrophie. Armreflex überaus lebhaft.

Der Gang hochgradig gestört. Beim Gehen die Knie gebeugt, Patientin tritt mit den Fussspitzen auf, setzt die Füsse stark nach einwärts und tritt dabei mit einem Fuss über den anderen. In der Rückenlage die Beine fast vollständig gestreckt, die Füsse in leichter Equinovarusstellung, die grossen Zehen dorsalflexirt. Active Bewegungen in allen Gelenken möglich, doch langsam vollzogen. Passive Beugung der Kniegelenke stösst auf grossen Widerstand, Patellarreflexe enorm gesteigert. Fussklonus.

Autopsie: Tod an Diphtherie erfolgt. Keine gröberen Veränderungen im Gehirn bis auf Verkümmerung des linken *Tractus olfactorius.* Die Ventrikel etwas weiter, ihr Ependym verdickt. Die Hinterhörner vollständig obliterirt. Das Rückenmark zeigt Erweiterung des Centralcanals und Verdichtung der *Subst. gelat. centralis.*

Die Geringfügigkeit des Befundes ist hier sehr bemerkenswerth. Ganghofner fasst ihn zusammen als *Hydromyelus, Hydrocephalus chronicus* leichten Grades. Es wurde bereits (S. 151) angedeutet, dass diese Befunde zur Erklärung nicht ausreichen, und dass die unterlassene mikroskopische Untersuchung des Grosshirns wahrscheinlich tiefgreifende gewebliche Veränderungen (etwa wie bei den sogenannten Agenesien der Rinde) aufgedeckt hätte.

Die klinischen Symptome dieses Falles legen die Frage nahe, ob man ihn nicht vielmehr der Paraplegischen als der Allgemeinen Starre zurechnen sollte. Die körperliche Schwäche bei der Geburt, die Complica-

tion mit Strabismus, das Verhalten der oberen Extremitäten sind in der That Züge, welche sich dem Typus der Paraplegischen Starre nähern. Indess müssen wir den Gesichtspunkt festhalten, dass Allgemeine und Paraplegische Starre durch eine vollständige Reihe von Uebergangsformen verknüpft sind, und wir weisen unserem Falle wohl die richtige Stelle an, wenn wir ihn als „Allgemeine Starre mit Ausgang in Paraplegische Starre" bezeichnen.

Zu ganz ähnlicher Beurtheilung gibt ein anderer Fall Ganghofner's Anlass:

Beobachtung IV. Marie T., 2 Jahre alt, Mutter in Mitte der Gravidität fieberhaft erkrankt. Geburt leicht, normal. Am achten Lebenstag Krämpfe, die sich seither häufig wiederholt haben.

Status: Kopf nach links gewendet, deutlicher Widerstand beim Versuch, ihn zurückzudrehen. Leichter *Strabismus convergens*, stärkere Action des linken Facealis beim Weinen. Das Kind spricht nicht, ist apathisch, hat nie mit den Händen fassen, den Kopf nicht gerade halten und sich nicht aufrichten können. Die oberen Extremitäten bei voller Ruhe des Kindes schlaff, bei psychischer Erregung dagegen tritt Streckkrampf derselben ein. Active Bewegungen in allen Gelenken ausführbar, aber hochgradig ataktisch, choreatisch. Sehnenreflex lebhaft. Ebenso an den Beinen keine Lähmung, active Beweglichkeit. aber intensive Streckung und Versteifung anfallsweise, besonders bei psychischer Erregung. Patellarreflexe sehr lebhaft. Kein Versuch, sich auf die Beine zu stellen.

Die Autopsie ergab makroskopisch normale Verhältnisse; mikroskopische Untersuchung steht noch aus. Klinisch ist dies ein ausgezeichnetes Beispiel der sogenannten anfallsweisen Starre, bei welcher übrigens die Geringfügigkeit der motorischen Symptome schwere psychische Störung nicht ausschliesst.

Einen vollen Gegensatz zu diesen anatomischen Befunden ergeben die nun angeschlossenen Fälle, deren klinisches Bild gegen die bilaterale spastische Lähmung hin variirt, während mehrere Charaktere, das Ueberwiegen der Starre an den Beinen gegen deren Lähmung, das in charakteristischer Weise erfolgende Sich-auf-die-Beine-stellen, für die Diagnose der Allgemeinen Starre ausschlaggebend bleiben:

Ross, Treatise on the Diseases of the Nervous system II, pag. 480, 1883.

2 Jahre, 5 Monate. Kind bei der Geburt gesund, mit 3 Monaten Hände steif, konnte den Kopf nicht halten. Keine Convulsionen. Beine in Hüft- und Kniegelenk leicht gebeugt, Füsse in Equinusstellung, Musculatur steif und Steifigkeit bei jeder passiven Bewegung gesteigert, Starre in den Adductoren am stärksten. Die Starre steigert sich beim Aufstellen, dann Adduction, Kreuzung und Zehenspitzengang ganz charakteristisch. Patellarreflex macht Klonus. Auch die Arme sind spastisch und die einzelnen Abschnitte in mehr minder festen Stellungen. Arme abducirt, Vorderarme halb gebeugt und pronirt, Hände leicht gebeugt und ulnar geneigt, Daumen eingeschlagen, Finger darüber halb gebeugt. Starre nicht ganz zu überwinden, Kind greift mit beiden Armen, aber

unsicher und unregelmässig. Kopf gewöhnlich vornüber nach links geneigt, beide Sternokleidomastoidei hart, links mehr; kann den Kopf bewegen, hält aber nicht lange aus. Spricht nicht, bei Versuchen spastische Grimassen in Zunge und Mund.

Autopsie: Tiefe Rinne jederseits (entsprechend der Rolando'schen Furche), Ränder derselben genähert, öffnet sich beiderseits im Ventrikel. Die Windungen radiär gerichtet. Centralwindungen scheinen zu fehlen. *Lobi paracentral.* unvollkommen entwickelt. Das Rückenmark normal, Seitenstränge kleiner als bei Gesunden.

Otto. Ein Fall von Porencephalie mit Idiotie und angeborener spastischer Gliederstarre. Archiv für Psych., 1885.

$3^1/_2$ Jahre. Erstes Kind, Mutter elend; Schädel bei Geburt geschlossen. Schon mit 6 Wochen eigenthümliche Steifheit.

Kopf klein, Augen prominent, Nystagmus, Idiotie; Muskeln in Ruhe und Schlaf schlaff, bei passiver Bewegung Widerstand, alles zu überwinden, nirgends bleibende Contractur. Bei activer Bewegung der Beine gleichfalls allgemeine Starre, bewegt sich selten willkürlich, dann langsam, wird in jeder Stellung steif. Liegt meist mit ausgestreckten Füssen, gebeugten Knieen, angezogenen Oberschenkeln und Oberarmen, gebeugten Vorderarmen und Fingern, Kopf nach hinten. Aufgestellt Spitzfuss, Kreuzung, Knie etwas gebeugt.

Autopsie: Beiderseits Porencephalie, Pia an einzelnen Stellen, Scheitel- und Schläfelappen, verwachsen.

Rechts fehlt der ganze mittlere Theil der Hemisphäre, so dass vorderer und hinterer Antheil nur an unterer und medialer Seite miteinander in Verbindung stehen. Die Centralwindungen als plumpe Windungsmassen erhalten, an medialer Seite defect.

Links kleiner Defect vor den Occipitallappen, erhaltene Windungen atypisch. In Mitte der Centralwindungen neuer Defect mit radiärer Anordnung. Parietallappen ganz unregelmässig. Zwischen beiden Defecten ganz plumpe, feinkörnige Windungsmassen.

Deforest Willard and J. H. Lloyd. A case of Porencephalus in which trephining was done for the relief of local symptoms. Death from scarlet fever. Americ. Journ. of the med. sc. April 1892.

7 Jahre. Bilateral spastic hemiplegia of cerebral origin, besonders der rechte Arm in spastischer Contractur und athetotisch. Auch die Beine spastisch. Patellarreflexe gesteigert, Fussphänomen links, nicht rechts. Konnte kaum gehen, die Beine knickten ihm ein; Neigung, sich auf die Zehenspitzen zu stellen. *Strabismus internus.* Leicht schwachsinnig, Beine gut entwickelt, keine Atrophie und Anästhesie. Kopf asymmetrisch. Nichts Anamnestisches bekannt. Einen Monat später Convulsionen, wonach die Athetose zunimmt; nach jedem Anfalle geistige Abnahme. Augen: Pupillen normal, *Strabismus convergens,* das linke Auge vorzugsweise gebraucht, Fundi normal, Myopie. Linke Schädelhälfte kleiner, im Umfang $9^9/_{16}$ gegen $11^2/_{16}$ Zoll.

Autopsie: Porencephalie links in Rolando'scher Gegend, die nach vorne über Centralfurche reicht, nach hinten schliesst sie die *Lobi parietales superiores* ein, nach abwärts fast bis Operculum, stimmt ziemlich gut mit *Arteria cerebralis media,* nur der Temporallappen frei; der Sack geht durch eine kraterförmige Oeffnung in den Ventrikel. Graue Substanz „of the mesial aspect of

the brain" atrophisch, fast zerstört. *Gyrus fornicatus* erhalten. Auch Windungen an der Hirnbasis links atrophisch.

Autoren sprechen sich für vasculäre Erkrankung aus, denken auch an Compression der Placenta bei der Geburt.

Ueber rechte Hemisphäre nichts bemerkt.

Die anatomische Veränderung bei diesen schweren Fällen, die zwischen Allgemeiner Starre und bilateraler Hemiplegie zu stellen und als congenital bedingt aufzufassen sind, besteht in porencephalischen Hirndefecten.

Es ist interessant, mit dem oben erwähnten Sectionsbefund bei „Anfallsweiser Starre" von Ganghofner einen zweiten zu vergleichen, der auch durch seine Entwicklung lehrreich ist.

Angel Money. Anscheinend erworbene anfallsweise Starre.

$3^1/_2$ Jahre, gesund bis zu 2 Jahren. Anfälle von Bewusstlosigkeit, von da an idiotisch, vorher gegangen und gesprochen. In der Ruhe wenig oder gar nicht steif, bei geringster Reizung oder spontan tonische Starre aller Glieder mit Opisthotonus; Beine in Extension, Arme adducirt, Ellbogen gestreckt, Finger gebeugt.

Autopsie: Diffuse Sklerose verschiedener Windungen im Gehirn und des Rückenmarkes. Verdickung der *Pia dura mater*, Gehirn atrophisch. Alle kleinen und grossen Gefässe verdickt, oft thrombosirt, Läsionen der Eingeweide.

Hereditäre Syphilis war als Ursache der krankhaften Veränderungen mit Sicherheit nachzuweisen. Der Fall war also trotz des anscheinend späten Beginnes ein congenital bedingter. Aus der Beschreibung geht mit aller Deutlichkeit der Charakter der zeitweiligen Allgemeinen Starre hervor.

Eine überaus werthvolle Beobachtung von Allgemeiner Starre, die durch Erkrankung im Extrauterinleben erworben wurde, rührt von Henoch her; sie gewinnt noch dadurch an Bedeutung, dass der Autor selbst die Diagnose der Starre im Gegensatze zur bilateralen Hemiplegie ausspricht.

Henoch. Schwere allgemeine Starre, erworben. Vorlesungen 1892.

6 Jahre, im sechsten Monate Masern, darauf Convulsionen durch acht Tage, dann seltener, von da an Krankheit bemerkt. Keine Lähmung, aber verbreitete Regidität.

Arme, besonders rechter, im Ellbogen flectirt, kann nicht allein extendiren, Beine im Liegen starr, geringe Bewegung im Knie. Beim Aufstellen *Pes equin.* Dorsalflexion der Zehen. An Händen und Fingern geringe Contractur, choreaartige Bewegung beim Greifen. Sprache stotternd, mühsam. Rechter Arm verkürzt.

Autopsie: Pia auf Frontallappen verdickt, trübe und blasenartig abgehoben. Erste und zweite Frontalwindung beiderseits atrophisch und erweicht, ebenso der anstossende Theil des Markes, *Corpus callos*, Fornix atrophisch. Ventrikel erweitert.

Sklerotischer Process mikroskopisch.

Also: Erweichung des Stirnhirnes mit localer Atrophie und secundärer Sklerose des Gesammthirnes. Die *Pia mater* über den erweichten

Partien zeigt die Residuen eines entzündlichen Processes (oder einer Blutung?); im Ganzen ein Befund, wie er bei bilateraler Hemiplegie mehrmals wiederkehrt.

Als lehrreichen Gegensatz zu diesen Fällen von Infantiler Cerebrallähmung, die sich auf atrophische Sklerose zurückführen, muss ich eine Autopsie von Warda (Deutsche Zeitschr. für Nervenheikunde, VII., 1895) hinstellen, welche diffuse Veränderungen des Grosshirnes und selbst ein Maximum derselben in einer motorischen Zone aufdeckt, obwohl im klinischen Bild des Falles alle Lähmungssymptome gefehlt haben sollen.

Warda, Fall II: $2^3/_4$jähriges Mädchen, idiotisch, seit dem dritten Lebensmonat Erscheinungen diffuser Hirnerkrankung. Oefter Krämpfe, keine Lähmungen oder andere Herdsymptome.

Autopsie: *Hydrocephalus externus*. Gehirn klein. Windungen fast durchwegs stark verschmälert, Hirnoberfläche überall aussergewöhnlich derb. Ventrikel erweitert. Rückenmark auffallend hart. Die Gegend der Centralwindungen links besonders stark abgeflacht, desgleichen die linke unterste Schläfenwindung.

Ohne die Bemerkung der Krankengeschichte hätte man aus dem Befunde sicherlich eine bilaterale, rechts stärkere, spastische Lähmung erschlossen.

Es bedarf nach diesen Beispielen wohl keiner besonderen Beweisführung, um zu zeigen, dass die klinische Form der Allgemeinen Starre an keinen ihr besonders zukommenden anatomischen Befund gebunden ist, und dass somit der letztere auch keinen Rückschluss auf die klinische Gestaltung des Falles gestattet. Es ist offenbar unzweckmässig, klinische Form und anatomischen Befund in directe Beziehung zu einander zu bringen.

Der klinische Typus ist durch andere als anatomische Verhältnisse zu erklären. Die Beziehungen, die sich hier ergeben haben, sind sicherlich minder innige als die zwischen den anatomischen Befunden und der Natur des Falles, ob congenital bedingt, Geburtslähmung oder extrauterin erworben.

d) Pathologische Anatomie des paraplegischen Typus.

Es ist gerade hier der Mangel an Autopsien bei klinisch eindeutigen Fällen am stärksten zu beklagen. Sieht man von dem Falle Ganghofner's (S. 185) ab, so sind noch im Ganzen zwei Befunde zu berichten.

Förster. Später erworbene paraplegische Starre.

Zimmermann, $3^1/_2$ Jahre. Beginn anscheinend mit $1^1/_2$ Jahren, später Schielen und nicht mehr sprechen, getrübte Intelligenz, *Strabismus internus duplex*; spricht nicht, Arme normal. Beim Aufheben Adductorencontractur, Kniee wenig gebeugt, tritt auf inneren Fussrand und Fussspitzen. Gang schleifend, Füsse übereinander. Reflexe schwach erhöht.

Autopsie: Pia überall mit grauer Substanz verwachsen, nicht ohne Verlust abzulösen, am innigsten Adhärenz über Stirnlappen und Centralwindungen, an Basis leicht. Stirnlappen schmal im Vergleich, nirgends eingesunkene Stellen, Mark deutlich sklerotisch. Rückenmark gleichfalls sklerotisch, keine mikroskopische Untersuchung.

Eine weitere Section eines Falles von spastischer Paraplegie, der aber klinisch seine Besonderheiten hat, ist die des Kindes, welches Sachs in zweien seiner Publicationen erwähnt:

C. F., kleiner, 1jähriger Knabe; erstgeborenes Kind einer schwächlichen Mutter, trockene Geburt nach 48stündigen Wehen, Asphyxie. Vom ersten Tage an unzählige epileptische Anfälle, dabei wurden alle Extremitäten starr, der Kopf nach rückwärts gezogen, und es trat ein so ausgesprochener Opisthotonus ein, wie man ihn sonst nur in den hysterischen Krämpfen Erwachsener beobachten kann. In den Zwischenzeiten wurden die Arme gut bewegt, das Kind folgte Objecten mit den Augen und zeigte Spuren geistiger Entwicklung.

Die Beine waren vollständig gelähmt und immer in spastisch gekreuzter Contracturstellung; *Strabismus convergens*, Reflexsteigerung. Schädel von normalem Umfang. Fontanellen fest geschlossen. Tod an intercurrenter, fieberhafter Krankheit.

Autopsie: Das Gehirn fühlt sich härter an. Pia ist überall mit der Rinde verwachsen. Mikroskopisch: Pia verdickt, zellig, infiltrirt, Blutgefässe in Pia und Rinde erweitert, mit Blut gefüllt, die Wände in Proliferation.

Zunahme der Glia, nur wenige der Nervenzellen normal. Absteigende Degenerationen im Rückenmark. Chronische Meningoencephalitis.

Sachs bemerkt, dass die ursprüngliche Natur des Processes nur mit Wahrscheinlichkeit angegeben werden kann; er hält die Veränderungen für den Ausgang einer Meningealblutung.

Es ist immerhin ein nicht gewöhnlicher Ausgang der Meningealblutung bei der Geburt, und die enorme Häufung der Convulsionen gibt dem Fall auch klinisch ein besonderes Gepräge. Die Pia ist hier überall mit der Hirnrinde verwachsen, während nur die Function der Beine gestört ist. Der anatomische Befund gestattet also auch hier, soweit er vorliegt, kein Urtheil über die Functionsfähigkeit des Nervengewebes an verschiedenen Stellen, auf welche wir den Unterschied zwischen Diplegie und Paraplegie zurückzuführen geneigt sind.

Sachs ist übrigens später (in seinem Treatise 1895) auf den anatomischen Befund dieses Falles zurückgekommen und hat, was er früher für eine secundäre Degeneration der Pyramidenbahn hielt, als primäre congenitale Entwicklungshemmung derselben erkannt. Es bleibt nun zweifelhaft, ob man die beobachtete paraplegische Starre dieses Falles von der congenitalen Störung der Entwicklung oder vom zufälligen Geburtstrauma ableiten soll, da sich hier nach Sachs beide Momente combinirt vorfinden.

Der Fall Förster's ist übrigens auch kein typischer von paraplegischer Starre nach Frühgeburt, mit gut erhaltener Intelligenz, sondern

zeigt späten Beginn (mit $1^1/_2$ Jahren) und geht mit arger geistiger Schwächung einher. Von der allgemeinen wie von der paraplegischen Starre bedürfen wir Sectionsbefunde von reinen und leichten Fällen, bei denen die Little'sche Aetiologie ausser Zweifel steht und die motorischen Symptome uncomplicirt zu finden sind.

e) Pathologische Anatomie der bilateralen Hemiplegie.

Dieser klinische Typus, welcher die schwersten Formen von Diplegien umfasst, ist in den Autopsien am zahlreichsten vertreten und zeigt sich abhängig von der ganzen Reihe mannigfaltiger Endveränderungen, welche zuerst Cotard für die spastische Hemiplegie nachgewiesen hat.

A. Porencephalien, Entwicklungshemmungen, Agenesien.

Mierzejewsky. Contribution à l'étude des localisations cérébrales, 1880.

30jähriger Idiot, seit frühester Jugend paraplegisch, alle vier Extremitäten contracturirt in absonderlichen Stellungen.

Autopsie: Beiderseitige Defecte in der Region der Centralwindungen, welche nicht gänzlich fehlen. Freiliegen der Insel. Mierzejewsky schliesst auf eine Störung der Gehirnentwicklung im dritten Intrauterinmonat.

Fr. Schultze. Beitrag zur Lehre von den angeborenen Hirndefecten (Porencephalie), 1886.

5 Jahre, gleich nach der Geburt idiotisch erkannt, Mutter Potatrix.

Kopf nach hinten, nie Convulsionen, ganz idiotisch; Arme und Beine in Contracturstellung. Beine krampfhaft adducirt und gekreuzt, Arme flectirt und adducirt.

Autopsie: Stirnhirn, Centralwindungen, grosser Theil der Schläfe- und Theil der Parietallappen verschwunden, fast ganze obere Decke.

Anton. Ueber angeborene Erkrankungen etc., 1890.

15 Monate, Gesichtslage, normale Geburt, besonders leicht, kleiner todter Zwilling. Schmerzen während der zweiten Hälfte der Gravidität.

Kleiner Kopf, sehr bald als „holzig“ erkannt. Kopf durch Contractur nach rückwärts, *Strabismus convergens*. Gesammte Musculatur rigid; Ellbogen, Hüft- und Kniegelenke in rechtwinkeliger Beugestellung, Oberarme adducirt, Hände gebeugt, Finger eingegraben, linker Arm und rechtes Bein am meisten; Lösung der Contractur nur mit grosser Gewalt; idiotisch.

Autopsie: Verkümmerung beider Grosshirnhälften, besonders die Stirnlappen durch glatte Zapfen ersetzt, Schläfelappen am besten entwickelt. Bulbi, Optici atrophisch, totaler Mangel der Pyramiden.

Es sind dies durchwegs Fälle von congenital bedingter Diplegie. Indess ist es nicht möglich, durchgreifende anatomische Unterschiede zwischen den congenitalen und den erworbenen bilateralen Hemiplegien anzuerkennen; der nächste Fall betrifft eine spastische Diplegie letzterer Art, gleichfalls mit dem Befunde der Porencephalie.

Heubner. Doppelseitige spastische Lähmung.

$3^3/_4$ Jahre. Mit $^5/_4$ Jahren unter Convulsionen an Fieber, Bronchitis durch vier Wochen erkrankt.

Intelligenz nimmt sehr ab, entwickelt sich später doch. Rumpf bleibt gelähmt, Contracturen aller vier Extremitäten. Convulsionen später häufig wiederholt. Tod unter Convulsionen.

Autopsie: Cyste im Pons, Porencephalie der beiden Centralwindungen rechts und links, Herde im Linsenkern, zurückzuführen auf Embolien.

Die Porencephalie ist hier übrigens nicht die einzige vorgefundene Läsion; neben ihr fand sich eine Cyste im Pons, die vielleicht einen grossen Antheil an der klinischen Erscheinung des Falles hat. Sämmtliche Veränderungen liessen sich auf Embolien zurückführen, wie sie auch in anderen Organen stattgefunden hatten.

Muratoff. Deutsche Zeitschr. für Nervenheilkunde, VII., 1895.

Fall I: Vollkommen idiotischer Knabe (Alter nicht angegeben). War bis zum sechsten Monat normal, dann acute Hirnerkrankung, Koma, Convulsionen.

Gegenwärtig vollkommenste Idiotie. Der rechte Arm spastisch gelähmt, etwas abgemagert, rechtes Bein etwas besser. Die linken Extremitäten leicht paretisch; vorübergehende Steifheit auch links, mobile Spasms aller vier Extremitäten, Athetose in den kleinen Fuss- und Handgelenken.

Autopsie: Beiderseitiger porencephalischer Defect, die Gegend der Centralwindungen, Insel und Temporallappen betreffend.

Der Autor sieht ihn als einen erworbenen an, als Ausgang einer Erweichung nach vasculärer Störung. Uebrigens ohne strengen Beweis für diese detaillirte Diagnose. Das klinische Bild ist das einer Idiotie mit bilateraler, auf einer Seite ungleich stärkerer Hemiplegie.

Peterson, Journ. of nerv. and ment. disease, XIX., 1894.

20 Monate altes Kind mit spastischer Lähmung aller vier Extremitäten, sehr kleinem Kopf. Häufige Convulsionen, enorme Reflexsteigerung.

Autopsie: Schädelknochen verdickt, Nähte verstrichen. Grosser porencephalischer Defect beiderseits, der die motorische Zone einschliesst.

B. Cystenbildung mit secundärer Atrophie.

Förster.

Bartsch, 4 Jahre. Angeboren oder früh erworben, Contractur in den Armen von Geburt, nie gesprochen, nie aufgetreten.

Schädel klein, Ellbogen in spitzwinkeliger Contractur, Contractur der Arme stärker als der Beine, Beine meist angezogen und gekreuzt oder mit leichter Beugecontractur der Kniee gestreckt, Adductorencontractur. Muskeln der Arme rigider als der Beine.

Autopsie: *Pia mater* getrübt; über Vorderlappen rechts ödematös. Ueber *Gyrus paracentralis* rechts zwei rundliche weisse Gewebswucherungen. Linke Hemisphäre grösser als rechte. Rechte Hemisphäre sklerosirt, Mark atrophisch. Zwei Cysten im rechten Stirnlappen und in der Wand des rechten Seitenventrikels. Links normal?

Isambert und Robin (Société de Biologie 1885) bei Richardière. Bilaterale Hemiplegie.

2 Jahre, idiotisch seit Geburt, später allgemeine Starre, Kopf nach rückwärts.

Autopsie: Dicke, seröse Infiltration des arachnoidealen Gewebes. Gehirnlappen sehr weich, enthalten eine Anzahl von kleinen Cysten mit harten Wandungen, Hirnstamm sehr hart. Ganglienmassen und Ventrikelwände gleichfalls hart.

Multiple Cysten, Erweichung und Verhärtung.

Bechterew. Zur Frage über die secundären Degenerationen des Hirnschenkels. Archiv für Psych., 1888.

Mikrocephal, im ersten Jahre als schwachsinnig erkannt. Bald nach der Geburt convulsiv. Anfälle, die sich wiederholen.

Cucullaris und Sternokleidomastoides rechts in Contractur, Kopf in entsprechender Haltung. Beide Arme in Beugecontracturen, Beine in Streckcontractur. Gesicht wenig beweglich, Gesichts- und Gehörssinn erhalten, spricht nicht; willkürliche Beweglichkeit?

Autopsie: Ganze Convexität und innere Oberfläche sklerosirt, geschrumpft, von Cysten durchsetzt. In der linken Hemisphäre sind die erhaltenen Theile der Centralwindungen erheblicher als rechts, nur an Basis und im Temporallappen normale Windungen. Hydrocephalisch im höchsten Grade. Balken fehlt, Schweifkerne hypertrophisch. Vier Fünftel des Hirnschenkelfusses degenerirt, laterales Türk'sches Bündel normal. *Substantia Soemm.* hypertrophisch.

C. Lobäre Sklerose, umschriebene sklerotische Atrophie.

Von der grossen Anzahl hiehergehöriger Autopsien meist schwerer und congenital bedingter Fälle kann ich nur die bestgeeigneten Beispiele anführen:

Bourneville und Pilliet. Idiotie symptomatique de sclérose cérébrale diffuse, 1887.

11 Jahre, angeblich nach Krankheit mit 2 Jahren entstanden.

Ganz idiotisch, spricht nicht. Oberarme beide atrophisch, chute du poignet und Medianusklaue besonders links, leichte Contractur in der Schulter, Vorderarme rechtwinkelig. Ober- und Unterschenkel mässig gebeugt, Adductorencontractur, Füsse ganz gestreckt. Atrophie der linksseitigen Extremitäten.

Autopsie: Adhärenz an Pia an manchen Stellen. Vielfache Sklerose und Verschmälerung von Hirnwindungen.

Bourneville et Brissaud, Archiv de Neurol., I.

10 Jahre, normale Geburt. Mit 6 Monaten Convulsionen. Von 1—6½ Jahren wiederholte Convulsionen, nie gegangen, nie gesprochen. Kleiner Kopf, Arme und Beine in Beugecontractur, Füsse in Equinovarus-Stellung, kühl und cyanotisch; Kopf fällt auf die Brust.

Autopsie: Atrophie vieler Windungen, so aller an der Hirnbasis; links Temporal-, zweite und dritte Frontal-, pli courbe und an innerer Fläche. Rechts die Centralwindungen, Wurzel der drei Frontalwindungen, viele an innerer Fläche.

Atrophie vieler Windungen.

Bourneville, Notes sur l'idiotie etc. Richardière, XVIII.

9 Jahre. Aufregungen der Mutter während der Gravidität. Rechtzeitige Geburt, drohende Asphyxie durch den Nabelstrang. Am Tage nach der Geburt

Convulsionen, nie gesprochen, nie gegangen. Arme etwas steif, enorme Beugecontractur der Beine, fast nicht willkürlich bewegt.

Autopsie: Pia leicht abzuziehen. Vielfache Atrophien. Links hintere Centralwindung wenig entwickelt, vordere auf ein dünnes Blatt reducirt, Atrophie der drei Stirnwindungen. Rechts hintere Centralwindung in ihrer ganzen Länge verkümmert, vordere auf zwei Fünftel reducirt; Insel, Stirnwindungen, *Gyrus corp. callosi* atrophisch.

Atrophie vieler Windungen.

Richardière, I. Erworbene bilaterale Hemiplegie.

$2^1/_2$ Jahre, gesund bis zu einem halben Jahre, plötzlich Convulsionen, dann schlaffe Lähmung, später ersetzt durch Starre. Aufregung der Mutter in der Gravidität?

Nicht intelligent, liegt auf dem Rücken, kann nicht gehen, nicht stehen. Alle vier Extremitäten in Contractur, Finger abwechselnd gebeugt und gestreckt. Beine in Extension gestreckt, *Varus equinus* beiderseits. Keine Atrophie, Incontinenz, Sensibilität normal, keine Nackenspannung; das Kind ist in beständiger Unruhe, schreit unaufhörlich. Zeitweise epileptische Anfälle. Tod an Diphtherie.

Autopsie: Hinterlappen gelblich, verschrumpft, hart, auf zwei Drittel ihres Volumens verringert, die Vorderlappen normal. (Veränderung betrifft beiderseits die drei Schläfewindungen, Theile der Insel, des *Lobus parietalis inferior*, Occipitallappen und an medianer Fläche Cuneus, *Lobul. fusiformis* und *lingualis*.) Die Ventrikelwände sklerosirt.

Pons und Oblongata auffällig weich, Meningen an ihnen adhärent. Sklerotisches Band mit Erweiterung der Gefässwände.

Gee, Spastic Diplegia. Sclerosis of whole Encephalon. St. Barth. Hosp.-Rep. XVI.

Zehntes Kind, einzig am Leben, Geburt normal, keine Zeichen von Syphilis, oft gefallen.

$11^3/_4$ Jahre zur Zeit der Aufnahme; zuerst häufigere Anfälle ohne Zuckungen, dann Intelligenzabnahme und Beginn der paretischen Erscheinungen. Bewegt beide Arme, aber rechts weniger, leichte Rigidität, Fingerbeugung, Beine gebeugt, starke Rigidität, Equinusstellung.

Autopsie: Pia weisslich verdickt, Gehirn klein, Windungen alle hart und verdünnt, auch Ganglien härter. Riesige Mengen von Leukocyten in den Blutgefässscheiden, Rindenzellen verändert.

Friedmann, Diplegie. Deutsche Zeitschr. für Nervenheilkunde, 1893.

Vorwiegend spastische Paraplegie, paraplegische Lähmung der Beine, auch rechter Arm, linker Arm frei; Idiotie von Jugend auf. Anamnese unbekannt, doch kam in den letzten Jahren Epilepsie dazu und strychninartige Erregbarkeit.

Ob congenitale oder frühe Erkrankung, ist nicht bekannt, trotzdem Friedmann sicher das Erstere annimmt.

Autopsie: Dura zeigt frische *Pachymeningitis interna*, Pia gleichmässig getrübt, löst sich leicht ab. Gehirn sehr klein, nur 150 Gramm, Rinde breit, Windungsmark ausserordentlich reducirt.

Hydrocephalus externus und *internus*. Atrophie im Rückenmark bis auf Hinterstränge.

Hyaline Veränderung der Gefässe, Ektasirung; kleine, von Gefässen ausgehende Degenerationsherde, die Friedmann mit Geburtsstörung in Zusammenhang bringt.

Verkümmerung des Gehirnes durch Degenerationsherde im Mark mit allgemeiner Degeneration des Markes.

Zweifelhaft, ob angeboren oder bei Geburt entstanden.

Muratoff.

Fall II: 2jähriger Idiot mit Mikrocephalie. Keine Anamnese. Totale Lähmung aller vier Extremitäten. Keine Rigidität.

Autopsie: Verkümmerung und Atrophie der beiden Centralwindungen und Paracentralläppchen. Atrophie der Nervenzellen daselbst.

Pyramidenfasern im Rückenmark fast alle erhalten, aber verdünnt, ihre Markscheiden chemisch verändert. Ihr Zwischengewebe nicht hyperplastisch.

Schmaus, Virchow's Archiv, CXIV., 1888.

$3^3/_4$jähriges Kind, die ersten sieben Vierteljahre gesund, lernte mit $1^1/_2$ Jahren sprechen, dann Erkrankung mit Fieber und Convulsionen, Entwicklung von Contracturen.

Strabismus convergens, Nystagmus, vielleicht Amaurose. Völlige Apathie, linksseitige Facialparese, schmerzhafter Gesichtsausdruck.

Beide Arme in festen Contracturstellungen, Beine unbeweglich, in Extension, Equinovarus-Stellung beiderseits, Reflexsteigerung, Sensibilität erhalten.

Autopsie: Diffuse Hirnsklerose mit enormer Atrophie der Windungen. Hirngewicht ein Drittel des normalen. *Hydrocephalus externus* und *internus*.

Die Windungen derb, lederartig zäh, einzelne springen geradezu wie spitze Kämme vor. Kleinhirn weniger atrophisch, Rückenmark derb.

Die wenigen bekannt gewordenen Autopsien von hypertrophischer Sklerose wären hier anzureihen, da deren klinische Bilder keinem anderen Typus als dem der bilateralen Hemiplegie einverleibt werden können. Indess darf man sich durch die klinischen Besonderheiten dieser Fälle bewegen lassen, sie für eine Besprechung in anderem Zusammenhange aufzusparen.

Es erhellt jedenfalls aus den mitgetheilten Beispielen, dass die Sectionsbefunde der bilateralen spastischen Hemiplegien nicht soweit charakteristisch für diesen Typus sind, dass sie etwa gestatten würden, ihn auch anatomisch von den anderen Typen zu sondern. Diese Unterscheidung bleibt vielmehr auf rein klinischem Boden beruhend. Man kann es dem Präparat nicht ansehen, ob der Kranke diese oder jene Form der Infantilen cerebralen Diplegie zu Lebzeiten gezeigt hat.

f) Pathologische Anatomie der choreatischen Typen.

Dejerine und Sollier, Bull. soc. anat. 1888.

Erstes Kind, bis 10 Monate Convulsionen meist links, von 3 Jahren an bilaterale Athetose. *Strabismus divergens*. Chorea im Gesichte. Rechts Contracturen, Athetose und Atrophie stärker als links. Gang im Knie gepresst, geht mit den Fussspitzen am Boden. Sprache erschwert.

Autopsie: Linke Hemisphäre leichter, in allen Theilen, auch Kleinhirn, kleiner. *Arachnitis calcarea*. Die vorderen Windungen in ihrer Form etwas ab-

geändert, die Verkleinerung betrifft ausschliesslich Theile hinter der hinteren Centralwindung.

Rechts kleines, verkalktes Fibrom im vorderen Theile des Linsenkernes.

Also: Atrophie der Hirnpartien hinter der hinteren Centralwindung, verkalkter Herd im Innern des Gehirnes. Letzterer eignet sich nicht zur Aufklärung der Athetose, weil er sich auf der Seite befindet, welche die stärkere Athetose aufweist.

Ein zweiter Fall bietet zu mannigfache Läsionen, als dass er weiter erörtert zu werden brauchte. Beide Fälle scheinen übrigens spastische Chorea (Spätathetosen?) zu betreffen.

Putnam. A case of complete athetosis with post-mortem, 1892.

Mit 7 Monaten geboren, mit 18 Monaten besondere Bewegungen bemerkt, mit 3 Jahren Kopf nach rückwärts, nie gesprochen, versteht Alles. Chorea des Gesichtes, Kopf nach hinten; Athetose der Arme, Opisthotonus. Extensionsstarre der Beine, zuletzt gekreuzt.

Spastische Spätathetose.

Autopsie: Pia mit Rinde verwachsen, Mangel oder rudimentäre Entwicklung des *Corpus callos.* Links: Temporallappen geschrumpft, enthält Abscesshöhle.

Linsenkern erweicht; Hirnschenkel käsig degenerirt.

Rechts: Im Temporallappen Abscesshöhle, Hirnschenkel geschrumpft und erweicht.

Anton, Jahrbücher für Psychiatrie, XIV., 1895.

Beobachtung I: 9jähriger Knabe, neuropathische Heredität, normale Geburt und gute Entwicklung bis zu einem Scharlach im neunten Lebensmonat. Acht Tage nachher aufgeregt, unruhig, konnte Kopf nicht halten, nicht aufrecht sitzen, lernte im zweiten Lebensjahre sprechen, geistige Entwicklung gut.

Klinisches Bild das einer Allgemeinen Chorea. Lebhafte Unruhe des ganzen Körpers; Gehen, Stehen, Sitzen unmöglich; Patient wird dabei geradezu umgerissen. Er kann greifen, aber nicht festhalten. Sprache stossweise, mit Stockungen und Wiederholungen der Worte. Kauen und Schlucken gut, aber langsam. Lebhaftes Mienenspiel. Unterbrechung aller Willküracte durch überschüssige Innervationen. Arme besonders unruhig, mit Athetose der Hände, Musculatur trefflich entwickelt. Beine etwas weniger kräftig, Athethose und Ueberstreckung der Zehen. Häufig das Phänomen der antagonistischen Innervation (vgl. Benedikt, S. 77). Reflex deutlich.

Bei der Autopsie fanden sich Veränderungen nur im Putamen des Linsenkernes, und zwar beiderseits. In der hinteren Hälfte dieser Region war die graue Substanz in kleine, klumpige Massen zerfallen, zwischen denen weisse Flecken eingelagert waren. Diese Herde waren mit bindegewebiger Substanz erfüllt, enthielten in ihrem Mittelpunkte gewöhnlich ein Gefäss. Die grauen Inseln zeigten normale Structur.

Anton betrachtet diese Herde als Narben nach multiplen Erweichungen.

Von den vorstehenden Sectionsbefunden ist wohl nur der dritte (Anton) bedeutsam und zur Aufklärung der pathologischen Anatomie der allgemeinen Chorea verwerthbar. Man wird nicht erwarten, durch ihn zur

Kenntniss eines den choreatischen Typen der Diplegien eigenthümlichen anatomischen Bildes zu gelangen, wenn man sich erinnert, dass es überhaupt nicht gelungen ist, die Choreaformen der späteren Jugend und der Reife anatomisch zu charakterisiren und aus ihrer pathologischen Anatomie zu erklären. Aber der Befund Anton's und dessen Localisation geben zu andersartigen Erwägungen Anlass, die an späterer Stelle gewürdigt werden sollen.

Von den Mischformen, die der choreatisch-athetotische Typus der Diplegien so häufig mit den anderen Typen eingeht, und in denen bald choreatische, bald spastische Symptome überwiegen (vgl. S. 114), hat kürzlich Ganghofner zwei Sectionsbefunde geliefert:

Ganghofner, Ueber *Chorea chronica*. Prager med. Wochenschr., 1895.

Beobachtung II: $3^1/_2$ Jahre alt, bis $^3/_4$ Jahre gesund, dann Darmkatarrh; zehn Tage lang schwere Convulsionen. Seitdem Motilitätsstörungen, allmälig zunehmend. Das Kind kann den Kopf nicht halten, nicht ohne Stütze sitzen. Die oberen Extremitäten in mässiger Beugecontractur, choreatische Bewegungen der Hände. Die Beine hochgradig spastisch-paretisch. Gang nur mit Unterstützung möglich, deutlich spastisch; gesteigerte Sehnenreflexe.

Autopsie: Beiderseitige Porencephalie, vielfach atypische Hirnwindungen und Mikrogyrie.

Dieser leider zu kurz mitgetheilte Fall ist in mehr als einer Hinsicht interessant. Klinisch kann man ihn wohl nur als Combination von Allgemeiner Starre mit Chorea oder Athetose der oberen Extremitäten classificiren. Die Erwartung, das Moment der Chorea im Sectionsbefund ausgedrückt zu finden, wird offenbar nicht erfüllt. Die Anamnese leitet darauf hin, diesen Fall zu den extrauterin erworbenen zu rechnen und seine Aetiologie in einer Infectionskrankheit zu suchen. Der Befund entspricht eher einer pränatal bedingten Affection, für welche die infectiöse Erkrankung nur Hilfsursache sein mochte. Endlich widerspricht diese Beobachtung dem für allgemein angenommenen Satze, dass Athetose und Chorea sich mit dem klinischen Ausdruck einer Porencephalie nicht vereinen.

Beobachtung III: 1 Jahr alt, bis vor kurzer Zeit gesund. Das Kind zeigt jetzt Nystagmus, fortwährende Bewegungen der Kiefer und der Zunge; der Kopf sinkt nach vorne. Beugecontractur der Arme, Athetose der Hände und Finger. Die Beine gestreckt, ihre Musculatur rigid.

Die Section ergibt ausgedehnte Erweichung der Rinde beider Grosshirnhemisphären, stärker rechts, wo die Oberfläche fast des ganzen Parietal- und Occipitallappens betroffen ist; weit ausgebreitete chronische Encephalitis; die grossen Ganglien der rechten Hemisphäre kleiner und derber. Rechts ist das Mark der Hemisphären an Masse geringer und dichter, der rechte Seitenventrikel etwas erweitert.

Es wäre offenbar ebenso unthunlich, aus einem ähnlichen klinischen Bilde eines anderen Falles die Erwartung eines diesem hier ähnlichen Sectionsbefundes zu schöpfen, wie es unmöglich ist, aus dem vorliegenden Befund die Combination von Starre und Athetose zu errathen.

Einen unerwarteten und vom Autor selbst als derzeit unverständlich bezeichneten Sectionsbefund bei bilateraler Athetose theilt Eisenlohr mit:

68jährige Frau, acht Wochen zu früh geboren, die selbst angibt, dass ihre Bewegungsstörungen im Alter von 18 Wochen zuerst bemerkt wurden. Die Athetose betrifft die gesammte Gesichtsmuskulatur, Zunge, Unterkiefer, Arme, weniger die Beine; die Bulbi sind frei. Dabei spastische Symptome, starker Widerstand gegen passive Bewegungen, leichte Adductionscontractur der Oberschenkel, Beugecontractur der Kniee, durch willkürliche Intention alle krampfhaften Bewegungen gesteigert. Psychisch etwas zurückgeblieben.

Autopsie: Gehirn anatomisch wie histologisch normal, dagegen im Halsmark, am stärksten in der Höhe der siebenten Cervicalwurzel eine schon mikroskopisch auffällige Erkrankung der grauen Substanz mit Verringerung der Nervenzellen und Ausfall markhaltiger Fasern, in den angrenzenden Partien der Hinterseitenstränge fleckweise Faserdegeneration, in den Hintersträngen ein genau symmetrisches Degenerationsfeld entsprechend dem inneren Abschnitt der Burdach'schen Stränge; in den anderen Rückenmarkshöhen durchaus normaler Befund.

Eisenlohr deutet diese Veränderungen als wahrscheinlich fötal entstandene, sehr chronische, centrale Myelitis und betont die Kluft zwischen den Zeichen des Krankheitsbildes und dem Ergebniss der Autopsie. Es ist vielleicht die Vermuthung gestattet, dass letzteres nicht in directe Beziehung zur Athetose gebracht werden mag.

g) Pathologische Anatomie der Infantilen Pseudobulbärparalyse.

Der erste von Oppenheim beschriebene Fall, dessen Mittheilung die Pseudobulbärparalyse als Theilerscheinung in das Bild der Infantilen Cerebrallähmung einführte (vgl. die Schilderung S. 124), gelangte auch zur Autopsie und liess folgende Veränderungen am Grosshirn erkennen: An der linken Hemisphäre eine Combination von Porencephalie und Mikrogyrie, an der rechten Mikrogyrie allein. (Das klinische Bild hatte ausser der Bulbärlähmung eine rechtsseitige Hemiplegie mit Atrophie und eine Athetose aller vier Extremitäten umfasst). Der Defect fand sich links im mittleren Bereich des *Sulcus Rolandi*, seine Höhle stand in Communication mit dem Seitenventrikel. Die Windungen in der Umgebung liefen radienförmig auf ihn zu und waren an ihrer Oberfläche mikrogyrisch verändert, insbesondere die Centralwindungen, der untere Scheitellappen und ein Theil der dritten Stirnwindung. Rechts war kein Defect, die Mikrogyrie betraf die untere Hälfte der Centralwindungen und die ganze Umgebung der *Fossa Sylvii*. Im Rückenmark fand sich Atrophie (nicht Degeneration) der linken Pyramide und des rechten Seitenstranges. Es ist auch hier klar, dass weder die Localisation noch die Natur des anatomischen Befundes (Mikrogyrie) eine directe Beziehung zu den während des Lebens beobachteten Bulbärsymptomen verräth.

V. Einheitsbestrebungen innerhalb der Infantilen Cerebrallähmung.

Das Ungenügen an dem Zustande unserer Kenntnisse über die Infantile Cerebrallähmung, wie ihn die voranstehenden Abschnitte zu schildern versuchten, war das Motiv einer Reihe von Bemühungen, an verschiedenen Stellen des Themas zu besser gegründeten Zusammenfassungen und tiefer reichenden Einsichten zu gelangen, deren Ergebnisse nun gewürdigt werden sollen. Diese Synthesen sind zum Theil als unzweifelhaft missglückt zu erkennen, zum anderen Theil bestehen sie zu Recht und bieten Anknüpfungen für später zu erwartende Fortschritte unseres Verständnisses, oder ihre Beurtheilung bleibt selbst noch im Unsicheren, wie die des Materiales, auf welches sie sich beziehen. Man kann sie eintheilen in Versuche: *a*) zu anatomischen Befunden Krankheitsbilder zu construiren, *b*) klinische Einheiten auf ätiologischer Basis aufzubauen, *c*) eine nach jeder Richtung umgrenzte Gruppe (die sogenannte Little'sche Krankheit) aus dem Gewirre der Infantilen Cerebrallähmung auszuscheiden. Eine Uebersicht der hiehergehörigen Bestrebungen gestattet etwa folgende Zusammenstellung:

A. Pathologisch-anatomische Einheiten.

a) das Krankheitsbild der atrophischen Sklerose;
b) „ „ „ Porencephalie;
c) „ „ „ hypertropischen Sklerose;
d) „ „ „ Meningoencephalitis;
e) „ „ „ Encephalitis;
f) „ „ „ *Agenesia corticalis.*

B. Aetiologische Einheiten.

a) die Eintheilung in congenitale, Geburtslähmungen, und erworbene Fälle;
b) die Einheit auf Grund infectiöser Aetiologie;
c) „ „ „ „ luetischer Aetiologie.

C. Die Stellung der Little'schen Krankheit.

A. Pathologisch-anatomische Einheiten.

a) Krankheitsbild und Diagnosticirbarkeit der atrophischen Sklerose.

Dass das pathologisch-anatomische Interesse auf dem Gebiete der Infantilen Cerebrallähmung früher und intensiver Beschäftigung fand als das klinische, lässt verstehen, dass ein solcher Versuch, ein Krankheitsbild der atrophischen Sklerose zu construiren, schon frühzeitig, von Richardière 1885, unternommen wurde.

Insbesondere französische Autoren haben in ihrem Bedürfnisse nach schematisch einfachen Beziehungen und übersichtlichen Eintheilungen wiederholt Versuche gemacht, die Krankheitsbilder zu bestimmen, welche den einzelnen bekannten anatomischen Befunden der Infantilen Cerebrallähmung zugehören. So entwirft z. B. Bourges (1893) in Anlehnung an Richardière, Wuillamier und Marie folgendes klinisches Bild der lobären atrophischen Sklerose, gegen welche, wie er sagt, das Gehirn nach den ersten fünf oder sechs Lebensjahren gefeit ist.

Ihr Anfang sei stets ein stürmischer, mit heftigen Initialerscheinungen und Convulsionen, denen 1—5 Monate später die meist hemiplegische Lähmung nachfolgt. Die Charaktere dieser Lähmung schildert er dann, wie wir sie für den spastischen Typus der Affection ganz allgemein hingestellt haben; doch fügt er die Einschränkung an, die unwillkürlichen Bewegungen dabei seien nur als „athetoid“ zu benennen, die eigentliche Athetose gehöre einer besonderen Krankheit an. Es entwickle sich bei der lobären Sklerose regelmässig Epilepsie, deren Anfälle aber mit der Zeit auseinanderrücken; auch Intelligenzstörung werde nie vermisst.

Nach dem Verlaufe liessen sich die beiden anatomischen Varietäten der Sklerose auch klinisch unterscheiden. Bei der lobären atrophischen Form käme es nach einem ersten Stadium der Entwicklung von Convulsionen, Lähmung und Contractur zu einem zweiten Stadium des Stillstandes oder selbst der Besserung, in dem die Epilepsie, aber mit gemilderter Tendenz, vorherrscht. Die Lebensdauer ist hier nicht beeinträchtigt. Die hypertrophische Sklerose dagegen zeichne sich durch ihren rasch progressiven Verlauf aus, der bald, spätestens um das zehnte Jahr, zum Tode des Kindes führe. Die epileptischen Anfälle werden bei ihr nicht etwa allmälig seltener, sondern immer zahlreicher und gewaltsamer, die Intelligenzschädigung sei stets eine sehr bedeutende, nehme rasch zu; die Lähmungen seien nicht auf eine Hemiplegie begrenzt, sondern griffen weiter, bis ein allgemein paretischer Zustand erreicht ist.

Als der Kern dieser Schilderung erscheint die häufig (erst jüngst von Brissaud 1896) wiederholte Angabe, dass Auftreten unter Convulsionen, Entwicklung von Epilepsie und stärkere Beeinträchtigung der

Intelligenz den Process der lobären Sklerose klinisch auszeichnen. Die Bemerkungen von Bourges zur Differentialdiagnose zeigen aber klar, dass die ungenügende Kenntniss der übrigen Formen von Infantiler Cerebrallähmung nothwendig war, ihm die reinliche Beziehung eines klinischen Complexes auf einen anatomischen Befund zu ermöglichen. Denn er behauptet, die Unterscheidung von den Folgen vasculärer Läsionen fiele leicht, da Hämorrhagie und Embolie im zarten Kindesalter selten sind und weder Epilepsie, noch deutliche Intelligenzschädigung zur Folge haben. Von der Little'schen Krankheit sagt er aus, sie habe nichts mit Convulsionen zu thun und beschränke sich fast regelmässig auf die unteren Extremitäten. Dann wird die Abgrenzung eines klinischen Bildes für die lobäre Sklerose allerdings erleichtert! Wir wissen aber, dass diese Stützpunkte falsch und dass die Beziehungen weit complicirter sind.

Die Differentialdiagnose der lobären Sklerose von der Porencephalie (respective deren klinischem Bilde), fährt Bourges fort, sei häufig unmöglich, doch sei letztere meist congenital, erzeuge seltener Monoplegie und Athetose, ihre Lähmungen und Contracturen seien „moins généralisées", die Intelligenzstörung geringer. Die *Meningoencephalitis chronica* ergebe das identische klinische Bild wie die hypertrophische Sklerose.

b) Diagnostik der Porencephalie.

Dass es so gut wie unmöglich ist, ein klinisches Bild zur Porencephalie zu construiren, zeigt ein anderer Aufsatz von Bourges, welcher die Ungleichartigkeit der klinischen Symptome, die bei Fällen von porencephalischen Defecten auftreten, eingestehen muss. Ist die Porencephalie schon eine zweifelhafte pathologisch-anatomische Einheit, so zeigt jede Sammlung (Audry, v. Kahlden) der Fälle, welche solchen Befund ergeben haben, dass es unnütze Arbeit wäre, hier die klinischen Symptome direct auf den anatomischen Befund beziehen zu wollen. Dass eine Sammlung von Porencephalien klinisch meist Fälle schwerer Idiotie mit oder ohne diplegische Lähmungserscheinungen umfasst, begreift sich aus der Entstehung dieser Endveränderung im frühen Fötalleben und aus dem Umstande, dass die schwersten Gewebsalterationen und Entwicklungsanomalien so häufig neben der Porencephalie gefunden werden.

Es ist bemerkenswerth, dass das klinische Bild dieser Idiotien gelegentlich nicht einmal die Halbseitigkeit des Defectes zum Ausdruck bringt. Ich kann hiefür eine Krankengeschichte anführen, welche noch in anderer Hinsicht Interesse beansprucht. O. Rie hat 1893 der k. Gesellschaft der Aerzte ein auch von mir untersuchtes idiotisches Kind vorgestellt, an dem durch Gersuny wegen Mikrocephalie die zweizeitige Amphiektomie (Ausmeisselung eines Knochenreifens um die ganze Schädel-

peripherie) vollzogen worden war. Dies Kind überlebte die Operation, welche ein etwa vorhandenes Hinderniss für das Schädelwachsthum in der That hätte beseitigen können, um $1\frac{1}{2}$ Jahre, ohne irgend welche Besserung zu zeigen. Es erlag dann einer accidentellen Erkrankung, und die Autopsie deckte einen riesigen porencephalischen Defect im Mittelgebiet bloss der einen Hemisphäre auf, der sich durch keinerlei halbseitige Symptome klinisch verrathen hatte. Ein Beweis dafür, dass in diesem Falle die Function der Hemisphären überhaupt nicht in Betracht gekommen war.

Die klinische Mannigfaltigkeit, welche die als Porencephalie classificirten Fälle von Infantiler Cerebrallähmung erkennen lassen, ist ausserordentlich gross. Der Hirndefect kann während des Lebens ganz symptomlos geblieben sein, so dass das Individuum weder zur Diagnose einer Infantilen Cerebrallähmung, noch zu irgend welcher anderen Anlass geboten hat. Die Porencephalie ist dann ein klinisch bedeutungsloser, zufälliger Befund, der bei der Autopsie einer zeitlebens gesunden oder geisteskrank gewordenen Person erhoben wurde. Oder es war Idiotie vorhanden ohne alle Lähmungserscheinungen (Salgó), die bei der Autopsie eine nicht vermuthete Porencephalie ergab, oder Idiotie, von Epilepsie begleitet — ein sehr häufiges klinisches Bild, das gleichfalls die Porencephalie nicht erschliessen lässt. In einer anderen Reihe von Fällen sind neben der Idiotie oder dem hochgradigen Schwachsinn Lähmungserscheinungen zugegen, und zwar bilaterale Lähmung der schwersten Art (Mierzejewsky, Otto, Heubner), oder Hemiplegie und selbst nur monoplegische Störungen. In einer dritten Reihe tritt die Itiotie zurück oder sie entfällt, und das Krankheitsbild umfasst bloss motorische Symptome, Hemiplegie, Monoplegie oder Epilepsie allein, (Kirchhoff) oder die Combination von beiderlei Symptomen. So gehören hieher die sichersten Beispiele von angeborener, congenitaler Hemiplegie (Fälle von Henoch 1842, Jensen, mit Idiotie; Fälle von Hügel, Weber, Sperling, König u. A.). Monoplegien, meist das Bein betreffend, sind die Fälle von De la Croix, v. Kahlden (III und IV). Die trophischen Symptome dieser Hemiplegien können sehr deutlich ausgesprochen sein, die Lähmungssymptome in den Schatten stellen oder selbst völlig ersetzen (Fälle von Petřina, Bruck, Schattenberg). Ein Kranker von Fürstner und Zacher verrieth seinen linksseitigen Hirndefect nur durch Linkshändigkeit. Es wäre übrigens irrig, aus einer congenitalen halbseitigen Lähmung auf einen einseitigen Hirndefect zu schliessen, denn die Beispiele dafür, dass bilaterale Porencephalie klinisch doch nur eine Hemiplegie ergibt, sind überreichlich.

Die einzige Beziehung zwischen anatomischem Befund und klinischem Bild, die sich aus der Durchsicht einer Sammlung von Porencephalie ableiten lässt, ist eine negative. Es ist unzweifelhaft, dass der

Antheil der Chorea und Athetose am klinischen Ausdruck der Porencephalie ein sehr geringfügiger ist.

Wenn es so im Allgemeinen unmöglich ist, der Porencephalie ein bestimmtes klinisches Bild zuzutheilen, also ihre Diagnose *in vivo*, nach den Symptomen des Falles, zu machen, so hat es ein besonderes Interessse, einen vereinzelten Versuch einer Diagnose auf Porencephalie zu verfolgen, wie ihn jüngst Brissaud angestellt hat.

Das Object Brissaud's war ein Zwillingskind mit gemeiner Hemiplegie von frühester Zeit her, Gesichtscontractur, athetotischer Unruhe des gelähmten Armes und leichter totaler Hemiatrophie der kranken Seite.

Der Knabe hatte sich spät entwickelt, mit 3 Jahren zu gehen begonnen; angeblich war der Gang erst mit $3^1/_2$ Jahren schlecht geworden.

Der Zwillingsbruder hatte eine erschwerte Geburt gehabt, war in jeder Hinsicht verkümmert, aber frei von Lähmungen.

Die Diagnose auf Porencephalie stützt Brissaud zum Theil auf negative Momente. Das Kind war nie krank gewesen, hatte kein anderes Fieber als bei den Masern gehabt. Das ätiologische Moment der erschwerten Geburt traf nicht für ihn zu, sondern für seinen — lähmungsfreien Bruder. Epilepsie und erhebliche geistige Schwächung hatten sich bei dem Kranken nicht entwickelt, und diese Symptome sollen nach Brissaud gerade bei Porencephalie am ehesten ausbleiben können. Von positiven Stützpunkten verwerthet Brissaud das Moment der Zwillingsschaft, welches fötale Entwicklungsstörungen begünstigen kann, und eine hochgradige Schädelasymmetrie des kleinen Kranken, die sich in einer Depression auf der der Lähmung gekreuzten Seite aussprach.

Sieht man näher zu, so schrumpft diese Diagnose auf Porencephalie zu einer Diagnose auf congenitale Erkrankung ein. Dass Epilepsie und Geistesschwäche etwa dem Befunde einer Porencephalie widersprechen, deren Abwesenheit die Vermuthung einer Porencephalie begünstigen, lässt sich wahrhaftig nicht festhalten, wenn man irgend eine Sammlung von Porencephalien darüber zu Rathe zieht. Die diagnostische Bedeutung der Schädelassymetrie entwerthet Brissaud selbst, indem er nach v. Kahlden ausführt, dass der Schädel bei Porencephalie ebensowohl normal wie asymmetrisch, auf der erkrankten Seite vorgewölbt oder eingefallen gefunden werden kann.

c) Hypertrophische Sklerose.

Die ersten klinischen wie anatomischen Mittheilungen über die hypertrophische (knollige) Hirnsklerose rühren von Bourneville her, der 1880 und 1881 je zwei Fälle publicirte, 1888 durch seinen Schüler Thibal einen neuen Fall beschreiben liess und 1896 (Progrès médical, No. 9) einen letzten Fall anreihte. Im Jahre 1882 hat Brückner, 1883

J. Simon und 1896 hat Berdez die kleine Sammlung durch Beiträge vermehrt.

Das anatomische Bild war stets das nämliche, wie es S. 136 geschildert wurde. Auch die Ergebnisse der histologischen Untersuchung stimmen zusammen. Das klinische Bild dieser Affection wird durch nachstehende Beispiele beleuchtet werden:

Bourneville, Sclérose cérébrale hypertrophique ou tubéreuse, compliquée de méningite, 1896.

11jähriges idiotisches Mädchen, hereditär schwer belastet, Vater Potator, an progressiver Paralyse gestorben, Mutter nervös, Conception während recenter Syphilis der Eltern; Schwangerschaft und Geburt normal. Mit 3 Monaten bereits durch Apathie auffällig. Mit 33 Monaten Beginn der Sprachentwicklung und des Gehens. Convulsionen schon mit 8 Monaten, wiederholen sich häufig, schwinden mit 3 Jahren, werden aber durch Anfälle ersetzt, in denen sie schreit, grimassirt, die Zähne zusammenbeisst und Steifigkeit in den Extremitäten zeigt. Sechs Monate später treten unwillkürliche Bewegungen auf, ein Wiegen des Rumpfes von vorne nach hinten, Verzerrungen des Mundes, Vorstrecken der Zunge.

In Folge einer infectiösen Erkrankung aufgenommen, zeigt sich das Kind idiotisch, ohne Anhänglichkeit an seine Mutter, unfähig mit anderen Kindern zu spielen, allein zu essen. Es hat keine Symptome von Lähmung, die Arme sind mager, leicht steif, ihre Bewegungen ungeschickt, die spontane Haltung der Hände auffällig und zweckwidrig. Der Gang ist ungeschickt, das linke Bein schwächer als das rechte. In den letzten Jahren hört die Sprache auf, das Kind wird unbändig, beisst und schreit, verletzt sich selbst. Stirbt an Abmagerung.

Die Autopsie zeigt die Veränderungen der hypertrophischen Sklerose, ausserdem Verwachsungen der *Pia mater* mit der Hirnrinde, aber nicht über den sklerotischen Knollen.

Bruckner, Ueber multiple, tuberöse Sklerose der Hirnrinde, 1882.

22jähriges Mädchen aus völlig unbelasteter Familie, normale Schwangerschaft und Geburt. Vom Anfang an sehr verlangsamte Entwicklung, lernte erst mit 2 Jahren die ersten wenigen Worte sprechen und erst in ihrem vierten Jahre laufen. Im siebenten Jahre lernte sie in einer Schule nothdürftig lesen und schreiben, niemals rechnen, war stets scheu und schreckhaft. Im neunten Jahre ohne Veranlassung ein lang dauernder epileptischer Anfall. Von da an epileptische Insulte häufig in Form „veitstanzähnlicher Zuckungen einzelner Extremitäten", Zuckungen an den Gesichtsmuskeln bis zum ärgsten Grimassiren. Die geistigen Fähigkeiten nahmen immer mehr ab, der Gang wurde so ungestüm, dass sie sich „nach Art einer durch ein Uhrwerk aufgezogenen Puppe" von Ort zu Ort bewegte. Nach einigen Jahren psychischer Besserung und somatischer Beruhigung trat im 18. Lebensjahre ein Tobsuchtsanfall auf, der die Kranke in's Breslauer Hospital brachte. Dort liess sich keinerlei Lähmung an ihr constatiren, nur Ungeschicklichkeit aller Bewegungen und Stumpfsinn. Im 19. Jahre traten neuerdings epileptische Anfälle auf. Tod an Lungenphthise.

Bourneville, 1880.

15jähriges Mädchen aus unbelasteter Familie, Schwangerschaft und Geburt fast normal. Mit 14 Monaten zuerst Krämpfe vorwiegend in den Augenmuskeln,

mit 2 Jahren der erste complete epileptische Anfall. Von da an Stillstand der Entwicklung, das Kind lernte weder laufen noch sprechen. Ausser vollkommener Idiotie rechtsseitige spastische Lähmung mit Verkürzung des Beines. Tod im *Status epilepticus.* Aus den Befunden bei der Autopsie ist hervorzuheben, dass ein sklerotischer Herd, der die dritte linke Stirnwindung einnahm, in seinem Innern eine Höhle barg, und dass sich sklerotische Partien auch im linken *C. striatum* fanden.

Wenn man bei Bourneville liest, die Erkennung der hypertrophischen Sklerose zu Lebzeiten des Kranken sei sehr schwierig, so darf man diesen Ausspruch getrost dahin erweitern, sie sei unmöglich. Ich wenigstens wüsste nicht, nach welchen Kennzeichen bei der vorliegenden Combination von Idiotie und Epilepsie mit Lähmungen die diagnostische Vermuthung sich auf hypertrophische Sklerose lenken sollte, anstatt auf Porencephalie, verbreitete atrophische Sklerose oder Meningoencephalitis.

d) Die Meningoencephalitis.

Die Klinik dieser auf S. 151 als Endveränderung geschilderten Affection ruht wesentlich auf mehreren Beobachtungen von Bourneville und seinen Schülern, die sich in den Jahresberichten von Bicêtre zerstreut finden:

I. Bourneville und Wuillamier 1882.

12jähriger Knabe, Aufregungen und Schreck der Mutter während der Schwangerschaft. Geburt normal. Erste Convulsionen mit 3 Monaten; dieselben pausiren vom dritten bis zum vierten Lebensjahr. Das Kind entwickelt sich um diese Zeit normal und lernt lesen. Mit 4 Jahren neuerlich Convulsionen, ein État de mal, der sechs Stunden anhält; die linke Seite stärker ergriffen. Mit 8 Jahren noch ernsterer *Status epilepticus,* gleichfalls links intensivere Zuckungen, darauf wird Schwäche des linken Armes bemerkt. Nach einem fieberhaften Status im zehnten Jahre linksseitige Hemiplegie mit nachfolgender Contractur. In den Intervallen sehr häufige, vereinzelte Anfälle. Von dem letzten *Status epilepticus* an Abnahme der Intelligenz und ungünstige psychische Veränderung.

Autopsie: Die beiden Hemisphären ungleich gross. An der rechten geht beim Abziehen der *Pia mater* die ganze graue Rinde mit, so dass ein aus verhärteten Leisten bestehendes Markskelet übrigbleibt; an der linken ist dies nur streckenweise der Fall.

II. Bourneville und Dauge, ibid. 1883.

5jähriges Kind. Bei der sonst normalen Geburt Asphyxie, normale Entwicklung, konnte mit 13 Monaten gehen, begann mit 14 Monaten zu sprechen, von guter Intelligenz und correctem psychischen Verhalten. Mit 14 Monaten die ersten Convulsionen, die keine Folgen für die Entwicklung des Kindes zu hinterlassen scheinen. Mit $3^1/_2$ Jahren neuerliche wiederholte Anfälle, von denen an Intelligenz, Sprachvermögen und Körperinnervation sich rapid zurückbilden, während minder heftige Anfälle sich zahlreich (bis zu neun im Tage) wiederholen. Tod unter acut fieberhaften Hirnerscheinungen. Es war übrigens vor diesem Ausgang nie zu Lähmungen gekommen, das Kind konnte hüpfend gehen und die Arme kräftig, wiewohl ungeschickt, gebrauchen.

Autopsie: Meningoencephalitis **beider** Hemisphären mit Erhaltung verschieden ausgedehnter, gesunder Windungsbezirke.

III. Bourneville und Leflaive, ibid. 1884.

6jähriges Kind, häufige Convulsionen bei den Geschwistern; **normale** Geburt. Convulsionen mit 2 Monaten, die sich bis zu 2 Jahren wiederholen, ohne die Entwicklung des Kindes zu stören. Mit 3 Jahren acute, für Meningitis gehaltene Erkrankung mit langdauernder Bewusstlosigkeit ohne Convulsionen, nach welcher paretische Schwäche linkerseits bleibt. Zwei Monate später stellen sich Ohnmachtsanfälle ein, die immer häufiger werden und in ausgebildete epileptische Anfälle übergehen. Allmäliger Untergang der Intelligenz. Später unter sich häufenden Anfällen, die sich auf die rechte Körperhälfte beschränken, Koma und Tod.

Autopsie: Herde, an denen sich die graue Substanz nicht von der Pia lösen lässt, in beiden Hemisphären. Die rechte Hemisphäre verkleinert, um 90 *gr* leichter als die linke.

IV. Bourneville und Baumgarten, ibid. 1887.

4jähriges Kind, normale Geburt und Entwicklung. Vom dritten Jahre an Genuss von grösseren Mengen Weines. Erste Convulsionen mit 4 Jahren, mit sofortiger Wirkung auf den psychischen Zustand. Mehrmalige Wiederholung der Anfälle in Intervallen von Wochen. Die Anfälle sind links stärker, linksseitige Lähmung, rasche Verblödung unter gehäuften Anfällen. Tod an Diphtherie.

Autopsie: Herdweise Verwachsung der Pia mit der Rinde und sklerotische Atrophie einzelner Bezirke.

Ueberschaut man diese und ähnliche Beobachtungen, so muss man allerdings den Schluss zugestehen, dass die chronische Meningoencephalitis durch eine besondere Auswahl und Gruppirung der klinischen Zeichen diagnostisch kenntlich wird. Die anfänglich normale Entwicklung, der Beginn mit zunächst vereinzelten und harmlosen epileptischen Anfällen, die Wiederholung derselben in Anfallsreihen, unter denen rapid geistiger Verfall bis zur Idiotie eintritt, das Zurücktreten localisirter Lähmungen, der Ausgang unter enorm gehäuften Krampfanfällen; — dies Alles findet sich so regelmässig angeordnet und typisch wiederholt bei keinem anderen Process, welcher dem Bilde der Infantilen Cerebrallähmung zu Grunde liegt. Dieselben Eigenthümlichkeiten haben freilich einen Kenner wie Marie zum Ausspruch veranlasst, die *Meningoencephalitis chronica* ergebe das Bild der Cerebrallähmung nur „zufälliger Weise“ und verdiene eigentlich, abseits von den pathologischen Processen derselben gestellt zu werden.

Die Beziehungen der Meningoencephalitis zur Infantilen Cerebrallähmung würden sich enger knüpfen lassen, wenn deren klinisches Bild auch in ätiologischer oder anderer Hinsicht Aehnlichkeiten mit den Typen unserer Affection erkennen liesse.

Dies ist nicht der Fall. Schwere Geburt oder ein anderes der Little'schen Momente tritt in keiner der Krankengeschichten Bourne-

ville's als bedeutsam hervor; man kann nicht daran denken, die Endveränderung der Meningoencephalitis von einer traumatischen Meningealblutung abzuleiten. Das Intervall normaler Entwicklung von der Geburt bis zu den ersten Krampfanfällen, welches in allen angezogenen Beobachtungen vorkommt, scheint eine extrauterin erworbene Affection zu beweisen; allein angesichts des gleichförmigen Verlaufes thut man wohl besser, den Process der sogenannten *Meningoencephalitis chronica* für einen congenital bedingten mit regulärer Latenzzeit zu erklären.

e) Die klinische Einheit und Diagnosticirbarkeit der *Polioencephalitis acuta.*

Ueber den Versuch Strümpell's, aus dem Rahmen der Infantilen Cerebrallähmung eine *Polioencephalitis acuta* herauszugreifen, ist bereits an mehreren Stellen dieser Abhandlung berichtet worden, desgleichen über die Schicksale, die er erfuhr, die Wandlungen, die er durchmachte, und die Anregungen. die von ihm ausgingen. Für die klinische Betrachtung hatte dieser Versuch hauptsächlich zwei empfindliche Mängel: er zerstörte ohne Nöthigung den Zusammenhang zwischen ähnlichen Krankheitsbildern, und er gab keine Kennzeichen an, die gestattet hätten, die Diagnose einer Polioencephalitis *intra vitam* zu stellen. Die beiden Kriterien, an denen Strümpell noch 1890 festhielt, als er bereits die Beschränkung des Entzündungsprocesses auf die graue Substanz fallen gelassen hatte, waren: acuter Beginn in bester Gesundheit und Regression der Krankheitserscheinungen nachher. Sie waren aber beide unzulänglich, und es fiel der Kritik nicht schwer zu zeigen, dass ein solcher Beginn mit stürmischen Initialerscheinungen bei vielen als Polioencephalitis von den Beobachtern bezeichneten Fällen fehle, sowie dass er andererseits bei Fällen beobachtet werde, an deren andersartiger, selbst congenitaler, Bedingtheit nicht zu zweifeln sei.

Seither hat sich in Sachen der infantilen Encephalitis Manches geändert. Das Vorkommen nicht eitriger Gehirnentzündungen im Kindesalter (genuiner oder postinfectiöser) ist durch Befunde von Ganghofner sichergestellt worden. Manche Wahrscheinlichkeitsgründe sprechen dafür, dass solche Processe hinter einer gewissen Anzahl der Fälle zu suchen sind, die wir als Infantile Cerebrallähmung beschreiben; doch mit der klinischen Erkennung der *Encephalitis infantilis* und also mit der Entscheidung, welche Rolle die Encephalitis eigentlich in der Aetiologie unserer Affection spielt, steht es nicht besser als vorhin. Man müsste diese Diagnose etwa stellen, wo die symptomatischen Aeusserungen, wie im Falle Ganghofner's, mit dem Bilde der Wernicke-Strümpell'schen Encephalitis der Erwachsenen in Uebereinstimmung sind.

B. Aetiologische Einheitsbestrebungen.

a) Die Eintheilung der Fälle von Infantiler Cerebrallähmung in congenitale, Geburtslähmungen und erworbene.

Eine Eintheilung dieser Art scheint auf den ersten Blick unanfechtbar, da sie eine wesentliche Eigenschaft der Fälle hervorhebt, welche durch einigermassen constante Beziehungen mit anderen Charakteren verknüpft ist. Die congenitalen Fälle sind zumeist Diplegien und beruhen grossentheils auf Entwicklungshemmungen. Den Geburtslähmungen entsprechen die Typen der allgemeinen und paraplegischen Starre und der Process der Meningealblutung mit seinen Endausgängen; die extrauterin erworbenen Fälle umfassen den grössten Theil der Hemiplegien und die entsprechenden Typen bilateraler spastischer Lähmung. Indess ist hier daran zu erinnern, dass diese Beziehungen nach keiner Richtung hin durchgängige sind, was bei verschiedenen Gelegenheiten bereits betont wurde. Es gibt congenitale Hemiplegien und Hemiplegien als Geburtslähmungen, allgemeine Starre bei Entwicklungshemmung und extrauteriner Erkrankung. Dass ebensowenig wie die klinischen Typen die anatomischen Befunde in einfacher Beziehung zu obigen Kategorien stehen, ist in Abschnitt IV dargethan worden. Endlich löst sich, was wir Entwicklungshemmung heissen, gleichfalls — ganz oder theilweise — auf in die Consequenzen von Trauma, entzündlichen und vasculären Erkrankungen, die auf den Fötus eingewirkt haben.

Für den Kliniker büsst obige Eintheilung an Werth ein noch aus anderen Gründen. Sie beruht völlig auf der Anamnese, und diese kann gerade in der Kinderklinik leicht fehlen oder unverlässlich sein. Auch wo sie zu erhalten ist, bereitet ihre Deutung unerwartete Schwierigkeiten:

1. Man kann in die Lage kommen, auf Grund der Anamnese einen Fall für einen erworbenen zu halten, der richtiger als congenitaler erkannt wird.

Wo die Anamnese behauptet, dass ein Kind seine Krankheitserscheinungen von der Geburt an gezeigt hat, da ist natürlich kein Raum für den Zweifel. Anders, wenn dieselben nach Wochen oder Monaten bemerkt worden sind; dann liegt die Auskunft nahe, dass die Unaufmerksamkeit der Pfleger und die Schwierigkeit der Beobachtung bei Säuglingen mitgewirkt haben, den wirklichen Beginn der Krankheitszeit zu verdunkeln. Aber selbst wo sich Beobachtungsfehler ausschliessen, und eine erste Lebensperiode des Kindes von selbst mehrjähriger Dauer normal abgelaufen ist, darf man den plötzlichen Beginn der Krankheitserscheinungen nicht mit Sicherheit als den Beginn des Krankheitsprocesses anerkennen.

Schlagende Beweise des Gegentheils enthalten die Beobachtungen von familiären Formen, die im Abschnitte VII zusammengestellt sind.

Wenn man sich an die Thatsachen der Vererbung auf bestimmte Lebensperioden, an das Auftreten sicher hereditärer Krankheiten wie der Friedreich'schen Tabes, an das Benehmen der hereditären Syphilis bei Kindern u. dgl., erinnert, hat die Vorstellung nichts Befremdendes mehr, dass auch unter den Fällen von Infantiler Cerebrallähmung eine Anzahl sein mag, bei welcher trotz congenitaler Bedingtheit ein Stadium der Latenz und scheinbaren Gesundheit zwischen Geburt und manifestem Krankheitsanfang eingeschoben ist. Dann ist aber die Sicherheit zu Ende, auf den plötzlichen Eintritt der Symptome in scheinbar guter Gesundheit die Diagnose des extrauterin erworbenen Leidens zu stützen.

2. Man kann veranlasst werden, für eine Geburtslähmung zu halten, was richtiger als congenitale Affection erkannt wird, und zwar kann dieser Irrthum durch Missverständnisse verschiedener Art hervorgerufen werden. Da mit diesem Punkte die Würdigung der Little'schen ätiologischen Momente unlösbar verknüpft ist, darf ich hier auf später folgende Erörterungen verweisen.

3. Man kann auf Grund der Einwirkung einer extrauterinen Aetiologie einen Fall für einen erworbenen halten, bei dem die congenitale Bedingtheit dennoch die Hauptrolle spielt oder einen wesentlichen Antheil an der Verursachung der Erkrankung hat.

Ein Beispiel anstatt vieler:

Ein von Ganghofner beobachtetes Kind, das bis zum Alter von $^3/_4$ Jahren gesund gewesen war, erkrankte im Anschlusse an einen Darmkatarrh mit Convulsionen und entwickelte von da an die Symptome einer schweren allgemeinen Starre (Unfähigkeit, den Kopf zu halten, Zwangsstellungen der Arme, ataktisch-choreatische Bewegungen der Hände, hochgradige Starre der Beine) mit Schädigung der intellectuellen Entwicklung. Als das Kind mit $3^1/_2$ Jahren starb, ergab die Section beiderseitige Porencephalie; rechts die Insel unbedeckt, links ein tiefer Porus, Mikrogyrie und Atypie der Windungen, also Veränderungen, die nach den Autoren mit Sicherheit auf fötalen Krankheitsbeginn schliessen lassen.

In diesem Zusammenhange ist zu erinnern, dass Erlenmeyer und Fournier selbst eine nachgewiesene infectiöse Kinderkrankheit, nach welcher die Cerebrallähmung aufgetreten ist, nur als die Gelegenheitsursache betrachten wollen, welcher das durch *Lues hereditaria* prädisponirte Gehirn erliegt, und der es mangels dieser Disposition erfolgreich Widerstand geleistet hatte. Die Wirkung des Schrecks, der für die Aetiologie choreatischer Formen sicherlich bedeutsam ist, wird man sich gleichfalls kaum anders vorstellen können, als dass die functionelle Erschütterung hierbei mit mitgeborener organischer Schwäche zusammentrifft, auf welch' letztere dann das Schwergewicht fiele.

Blocq theilt die Geschichte eines 6jährigen Kindes mit, welches, von luetischer Herkunft, mit verschiedenen Degenerationszeichen, Neigung zu Urticaria und mit Hämophilie behaftet, nach einem eigentlich leichten Trauma (Sturz aus einem Kinderwagen, ohne Bewusstseinsverlust) eine totale rechtsseitige Lähmung mit Aphasie bekam, die nach mehreren Monaten zurückgebildet war. In diesem Falle addirt sich die Wirkung eines Traumas, dem ein anderes Kind wohl widerstanden hätte, zu einer Disposition sehr wahrscheinlich luetischer Natur (Brüchigkeit der Blutgefässe), so dass wiederum trotz der extrauterinen Schädigung das congenitale Moment die grössere Bedeutung beanspruchen kann.

Es ist überhaupt nicht auszuschliessen, dass alle extrauterin wirkenden Einflüsse, Trauma, entzündliche und infectiöse Erkrankung, der Mitwirkung congenitaler Bedingungen zur Erzeugung von Cerebrallähmungen benöthigen mögen, und es ist für jetzt nicht angebbar, in welchem Ausmass und in welcher Häufigkeit dieses Verhältniss statthat.

Der Effect der aufgezählten Verleitungen zum Irrthum ist, wie man sieht, ein gleichsinniger; man muss sich davor wahren, die Anzahl der congenital bedingten Fälle bei der Infantilen Cerebrallähmung nicht zu unterschätzen.

b) Die Zusammenfassung der Fälle mit infectiöser Aetiologie.

Wenn wir den Zweifel bei Seite lassen, ob in den Fällen von postinfectiös auftretender Cerebrallähmung die Infectionskrankheit die alleinige oder die wirkliche Ursache der Affection ist, können wir in der Klinik der Infantilen Cerebrallähmung eine ätiologisch einheitliche Gruppe bilden und eine Untersuchung anstellen, ob sich dieselbe auch durch andere allgemeine und constant wiederkehrende Charaktere auszeichne. Man erfährt dann, dass die Fälle mit infectiöser Aetiologie kein einheitliches Krankenbild ergeben; in einer Sammlung solcher Fälle wiegen die spastischen Hemiplegien zwar vor, doch fehlen auch choreatische Paresen, allgemeine Starre und bilaterale Lähmungen keineswegs (vgl. S. 48). Ebensowenig einheitlich sind die bei den postinfectiösen Fällen vorgefundenen Endveränderungen; vielmehr sind in dieser ätiologischen Gruppe alle überhaupt vorkommenden anatomischen Befunde vertreten (vgl. S. 48).

Die Vermittlung zwischen der Infectionskrankheit und der Affection des Gehirns erfolgt bei verschiedenen Fällen und bei den einzelnen Infectionen selbst in verschiedener Weise. Die postinfectiösen Fälle ergeben einerseits die unzweifelhaftesten Beispiele von vasculärer Läsion: Gehirnblutung (bei Keuchhusten), Embolie (vgl. die Scharlach-Tabelle S. 48 und Lammers, Rosenberg); andererseits hat man kein Recht, die

vasculäre Vermittlung für alle Fälle von postinfectiösen Erkrankungen zu postuliren, und darf nach der Analogie, welche uns die Influenza bei Erwachsenen geboten hat, annehmen, dass das Krankheitsgift der Infection durch directe Localisation im Grosshirn wirken kann, ohne dass eine Herzaffection oder eine specielle Gefässerkrankung zu Stande kommt. Es fehlt hierüber freilich an anatomischen Ermittlungen, welche die Frage endgiltig lösen können.

Bei den Cerebrallähmungen nach oder im Verlaufe von Keuchhusten haben ältere Sectionsbefunde (S. 48) die Zurückführung auf Hirnblutung nahegelegt. Neurath macht aber mit Recht darauf aufmerksam, dass es bedenklich wäre, die Beziehung zwischen Pertussis und Hämorrhagie zu verallgemeinern. Ein Fall von Jarke, den er citirt, ergab zwei bis wallnussgrosse entzündliche Erweichungsherde in jeder Hemisphäre, je einen im Frontal- und im Parietallappen.

Jarke, Dissertation, Kiel 1895.

Ein seit neun Wochen an Keuchhusten leidendes Mädchen wird plötzlich von Schwäche des linken Beines befallen; Tags darauf Verziehung des Gesichtes nach rechts, bald nachher psychische Alteration. Es kommt zur Entwicklung einer completen linksseitigen Parese mit Aphasie, Zungenabweichung und Schluckbeschwerden, später verbreitet sich die Lähmung nach rechts, es stellt sich conjugirte Deviation der Augen nach rechts ein, und das Kind stirbt im Koma.

Für seine eigenen Beobachtungen von mehr oder minder typisch aufgetretener Halbseitenlähmung nach Pertussis bevorzugt Neurath die Deutung, es handle sich um postinfectiöse Encephalitis durch Einwirkung der Krankheitstoxine von den Gefässen aus. Indem er diese Anschauung auch auf die Verursachung anderer postinfectiöser Fälle von Infantiler Cerebrallähmung ausdehnt, gelangt er dazu, unter den entzündlichen Processen, welche unserer Affection zu Grunde liegen sollen, eine primäre infectiöse Encephalitis (fast im Sinne Strümpell's) von einer secundären postinfectiösen zu scheiden, von denen die erstere durch Localisation der Krankheitserreger im Gehirn, die letztere durch Toxinwirkung zu Stande kommen mag.

Die Erkrankungen nach Diphtheritis, welche in den Formenkreis der Infantilen Cerebrallähmung fallen, sind in letzterer Zeit häufig Gegenstand der Beobachtung gewesen.

Mendel gab 1885 an, dass er dreimal Hemiplegie nach Diphtherie gesehen habe, plötzlich, aber ohne Störung des Bewusstseins aufgetreten. In einem Falle davon ergab die Section einen kirschkerngrossen Blutungsherd, der ein inneres Glied des Linsenkernes und einen anliegenden Theil der inneren Kapsel zerstört hatte. Donath beschrieb 1893 eine rechtsseitige postdiphtheritische Hemiplegie mit Aphasie bei einem 8jährigen Knaben, die er — ohne zwingenden Beweis — gleichfalls auf Hirnblutung

zurückführte. Zwei andere Fälle postdiphtheritischer Hemiplegie beschreibt Seifert 1893. In beiden bestanden schwere nervöse Allgemeinerscheinungen und Gaumenlähmung; der erstere bot eine Herz-, der zweite eine Nierenaffection. Demnach schliesst Seifert im ersten Falle auf eine Embolie in Folge von Herzthrombose, im zweiten auf eine Hämorrhagie. Die Herzthrombose als Urache der postdiphtheritischen Halbseitenlähmung ist kürzlich (1895) von Harmel bestätigt worden. Die Dazwischenkunft der acuten Nephritis findet sich auch bei zwei anderen Fällen von Auerbach und Jäckle.

Nach Allem, was wir sonst über die Wirkung des Diphtheriegiftes auf das Blut und die Blutgefässe wissen, bleibt aber auch hier die Annahme ungestört, dass die postdiphtheritischen Cerebrallähmungen ausser durch Verschluss und Ruptur von Gefässen durch entzündliche Veränderung der Hirnsubstanz selbst oder durch diffuse Toxinwirkung erzeugt werden können, und dass beiderlei Veränderungen in einzelnen Fällen zusammentreffen.

Eine flüchtige Prüfung lehrt, dass die ätiologisch zusammengefasste Einheit der „postinfectiösen Infantilen Cerebrallähmung“ auch in den Charakteren des Verlaufes keine klinische Unterstützung findet, so dass das abschliessende Urtheil über diese ätiologische Kategorie lauten muss, sie sei zur klinischen Handhabung völlig ungeeignet.

Von Versuchen, die infectiöse Aetiologie bei der Infantilen Cerebrallähmung weit über den Bereich der thatsächlichen Beobachtung auszudehnen (Marie, Gibotteau, zuletzt Neurath), ist bereits S. 49 gehandelt worden. Diesen Autoren schwebt die Möglichkeit vor, dass man in einer Anzahl von Fällen unserer Affection die Infectionskrankheit des Kindes übersehen haben könne angesichts der auffälligen Hirnerscheinungen.

Endlich hat die Vorstellung, dass der Initialprocess bei vielen Erkrankungen an Infantiler Cerebrallähmung selbst ein infectiöser sein könne — entweder stets der nämliche oder der Ausdruck mannigfaltiger, sonst unbekannter und noch namenloser Infectionen — durch die neuerlich erfolgte Verquickung der zwei Themen: infectiöse und entzündliche Natur der Initialprocesse, neue Lebhaftigkeit gewonnen.

c) Die ätiologische Rolle der Syphilis.

An früherer Stelle (S. 50) ist Einiges über die ätiologischen Beziehungen der Syphilis zur Infantilen Cerebrallähmung zusammengestellt worden, was nun hier ergänzt und zur Beantwortung einer klinisch bedeutsamen Frage ausgenützt werden soll. Das heute vorliegende thatsächliche Material gestattet nicht mehr zu bezweifeln, dass die Syphilis

einen Platz in der Aetiologie unserer Affection beanspruchen darf. Welcher Art ist nun ihre Rolle? Lässt sich etwa ein besonderes klinisches Bild construiren auf ätiologischer Basis, das der luetischen Cerebrallähmung bei Kindern? Oder geht dies nicht an, und braucht sie nur als eine der vielen Ursachen der mannigfaltigen klinischen Typen von Infantiler Cerebrallähmung anerkannt zu werden? Und wenn letzteres, wie gross ist in der Reihe der ätiologischen Momente ihre eigene Bedeutung?

Die weitestgehenden Ansprüche für die ätiologische Rolle der hereditären Lues bei der Infantilen Cerebrallähmung haben, wie erwähnt, Fournier und Erlenmeyer erhoben. Fournier beschränkt seine Behauptung auf die „Tabes congénial spasmodique (Maladie de Little)“, deren Zurückführung auf die Little'sche Aetiologie (erschwerte und verfrühte Geburt) er mit einer verächtlichen Redewendung zur Seite drängt, um sagen zu können: Etiologiquement, elle était restée inexplicable jusqu'ici. Er stützt dann den Satz, dass der Syphilis der leer gewordene Platz in der Aetiologie der Krankheit gebühre, auf zwei mit Gilles de la Tourette veröffentlichte Fälle:

Fall I: 4jähriges Kind, mit $6^1/_2$ Monaten frühgeboren. Die Mutter hat ein Jahr später im vierten Monat abortirt, der Vater war vor der Ehe inficirt.

Das Kind war zuerst sehr schwach, konnte sich lange nicht aufrecht halten, war an allen Extremitäten gelähmt. Mit 12—14 Monaten begannen die Arme sich zu bessern, der linke wurde normal, der rechte blieb zunächst steif, und als auch diese Starre schwand, schwächer und dünner als der linke. Auch die Beine gewannen an Beweglichkeit, behielten aber einen hohen Grad von Starre (links mehr als rechts) und Neigung zum Klonus. Der Gang ist nicht möglich. Das Kind ist intelligent, zeigt mehrere Symptome, die als Zeichen der hereditären Lues aufgefasst werden: charakteristische Schädelform und Zahnmissbildungen, Dystrophie der Fussnägel. Unter specifischer Behandlung liess die Adductorencontractur nach, und nach Tenotomie erlernte es das Kind, sich aufrecht stehend zu halten und von einem Möbelstück zum anderen zu gehen.

Fall II: Mädchen von 11 Monaten. Der Vater drei Jahre vor der Ehe inficirt. Ein erstes Kind, rechtzeitig geboren und mit 17 Monaten verstorben, brachte eine allgemeine schlaffe Lähmung mit. Seine Beine waren vom vierten bis fünften Monate an steif geworden; es lernte in seiner Lebenszeit weder gehen noch sprechen.

Das zweite Kind befindet sich in einem sehr ähnlichen Zustande. Es kann den Kopf nicht halten, hebt die Arme schwer, der linke Arm ist dünner und schwächer als der rechte. Die Beine sind starr in Extension. Die Besserung durch specifische Therapie war hier (bis zum zwanzigsten Monat) minder auffällig.

Der am meisten beweiskräftige Zug in diesen Beobachtungen, welche als typische Fälle von Allgemeiner Starre benannt werden müssen, ist offenbar die Wiederholung des nämlichen klinischen Bildes bei zwei Kindern desselben Elternpaares.

Die beiden Autoren gehen nicht so weit, die luetische Aetiologie für sämmtliche Fälle von Little'scher Krankheit zu statuiren; aber die klinische Umgebung, in der sich diese Beispiele befinden, trägt viel dazu bei, die Schätzung derselben zu erhöhen. Man denkt an die klinische Affinität, welche die Fälle von Infantiler Cerebrallähmung mit Fällen verbindet, die „Epilepsie" geheissen werden, und wird von Fournier erinnert, wie oft auch in der Anamnese der Epileptiker die Lues der Eltern nachweisbar ist. Man hat aus der Anatomie der Infantilen Cerebrallähmung erfahren, wie häufig sie sich von Entwicklungshemmungen und Meningealaffectionen ableitet, und man hört von Fournier, dass gerade in Entwicklungsstörungen und Wachsthumshemmungen die hereditäre Lues sich zu äussern pflegt. Es wird so ein sehr günstiges Vorurtheil für die These Fournier's geweckt. Man hat auch nicht daran vergessen, dass die meisten der als Aetiologie angenommenen Momente bei der Infantilen Cerebrallähmung Raum für die Mithilfe eines disponirenden Factors frei zu lassen scheinen.

Die Arbeit von Erlenmeyer erreicht eine ähnliche Wirkung mit analogem Material. Wie Fournier die Little'sche Aetiologie gering schätzte, so untergräbt Erlenmeyer die Bedeutung der infectiösen Aetiologie durch die Bemerkung, dass die Wirksamkeit einer Infectionskrankheit sehr wohl darauf beschränkt sein kann, als Gelegenheitsursache eine bis dahin latente congenitale Syphilis manifest werden zu lassen. Erlenmeyer hat, wie er von sich und anderen Aerzten mittheilt, mehrmals bei Fällen von typischer (halbseitiger) Cerebrallähmung nachweisen können, dass die Eltern des Kindes luetisch inficirt waren. Meine eigene Erfahrung in besseren Familien, wo allein Anamnesen von Werth sein können, lässt mich die Zahl der hiebei Zustimmenden vermehren.

In fünf Fällen hat Erlenmeyer auch eine besondere klinische Combination beobachtet, welche er für eine besondere, an die luetische Aetiologie geknüpfte Form von Infantiler Cerebrallähmung erklären möchte. Es ist dies die Vereinigung von Jackson'scher Epilepsie und intellectueller Schwäche mit Wachsthumshemmung der von den Krämpfen befallenen Körperseite (*Hemiatrophia facialis* und Verkürzung sowie Verdünnung beider Extremitäten). In drei von diesen fünf Fällen war die Abkunft der Kranken von luetischen Eltern mit Sicherheit festzustellen und das Vorkommen luetischer Symptome in ihrer ersten Jugend zu erheben. Die Krämpfe datirten von einer zeitig überstandenen acuten Hirnaffection, die Erlenmeyer als luetische Meningitis und Periencephalitis deutet.

Wie man sieht, ist es der Abgang von Contractur und Lähmung an den vom Krampf leidenden Gliedern und die isolirte Ausbildung der trophischen Störung an ihnen, was den Fällen von Erlenmeyer ein besonderes Gepräge gibt.

Rosenberg hat später einen ganz ähnlichen Fall beschrieben: Jackson'sche Epilepsie bei einem 14jährigen Mädchen mit Facialparese und Verkleinerung der Hand auf der kranken Seite, dabei nur eine leichteste Andeutung motorischer Schwächung. In diesem Falle konnte der anamnestische Nachweis der *Syphilis hereditaria* nicht erbracht werden. Man kann auch nichts Triftiges dagegen einwenden, wenn Rosenberg sich vorläufig sträubt, eine ausschliessliche Beziehung solcher klinischer Bilder zur Syphilis-Aetiologie gelten zu lassen.

Man wird über das Problem der ätiologischen Bedeutung der *Syphilis hereditaria* für die Infantile Cerebrallähmung nicht handeln können, ohne vorher das allgemeinere Problem zu erörtern, welche Rolle die Syphilis bei den Erkrankungen des kindlichen Nervensystems überhaupt spielt.

Ueber dieses Thema ist aber derzeit noch sehr wenig bekannt, wie man sich aus den zusammenfassenden Darstellungen der Autoren über Syphilis (Lang, Neumann-Kahane), den Arbeiten von Kohts, Friedmann u. A. und den einzeln in der Literatur zerstreuten Mittheilungen überzeugt. Störungen von Seiten des Centralnervensystems scheinen bei der hereditären Syphilis an Häufigkeit weit gegen die Symptome von Seiten anderer Organe zurückzustehen, Spinalerkrankungen werden geradezu als Seltenheiten bezeichnet; von den Cerebralerkrankungen sagen die meisten Autoren übereinstimmend mit Henoch aus, dass sie keine der Syphilis allein eigenthümlichen Symptombilder ergeben. Nach der Darstellung Friedmann's hat die Syphilis ätiologischen Antheil 1. an typischen Krankheitsbildern, für welche sie aber nur eine der möglichen Ursachen darstellt, und als solche führt er auf: Tabes, Epilepsie und Eklampsie, Psychosen und Idiotie, *Hydrocephalus internus*, disseminirte Sklerose und spastische Paraplegie, und ferner 2. an irregulären Krankheitsbildern, die oftmals der nosographischen Einreihung widerstreben und besser unter der ätiologischen Kategorie „Lues des Nervensystems" belassen werden.

Es sei zweifelhaft, ob es unter diesen Letzteren nicht auch einzelne gebe, die für die Syphilis charakteristisch sind und bei ihr allein vorkommen. Der klinische Ausdruck dieser Affectionen, bemerkt Kohts, bleibt oft dunkel. Die Kinder sterben unter Hirnerscheinungen, für welche die Section nicht jedesmal Aufklärung gibt. Die Diagnose der luetischen Hirnerkrankung kann also in der Regel nur gestellt werden mit Hilfe der anamnestischen Daten über die Vorgeschichte des Kindes und der Familie, unter Berufung auf gleichzeitig vorhandene Aeusserungen der Syphilis an anderen Organen oder vermöge des Sectionsbefundes,[1]) der im Nervensystem und anderswo specifische Veränderungen aufdeckt.

[1]) Ein Fall von Ganghofner mit Sectionsbefund: Kind von 14 Monaten, mit 1 Jahre unter Fieber, Erbrechen, Somnolenz erkrankt; das Fieber hielt vier Wochen an;

Es ist auch der Gedanke nicht abzuweisen, dass die Lues bei einer Anzahl von nervösen Affectionen des Kindesalters nicht als direct wirkende, exogene Aetiologie, sondern als endogenes Moment in Betracht kommt (Hoffmann, Fournier), mit anderen Worten, dass es Fälle infantiler Hirn- oder Nervenerkrankung gibt, welche als metasyphilitische (oder parasyphilitische) aufzufassen wären.

Die pathologischen Veränderungen, welche die hereditäre Lues im Nervensystem setzt, sind wie beim Erwachsenen polymorpher Natur. Es sind auch bei Kindern nahezu sämmtliche möglichen Befunde erhoben worden: Pachymeningitis, Hydrocephalie, Gummen, Knochenerkrankungen, Endarteritis, encephalitische Erweichungsherde, sklerotische Herde und Defecte (Porencephalien). Man wird weit über den klinischen Formenkreis der Infantilen Cerebrallähmung hinausgeführt, wenn man alle diesen Veränderungen entsprechenden Krankheitsbilder in Betracht ziehen will, muss sich also darauf beschränken, Beispiele dafür zu sammeln, dass die typischen Bilder und anatomischen Veränderungen der Infantilen Cerebrallähmung von der Lues als einer durch mehrfache Vermittlung wirksamen Aetiologie erzeugt werden können.

Beispiele von Hemiplegien auf Grund der *Lues hereditaria* geben der Fall von Blocq (rechtsseitige Hemiplegie mit Aphasie ohne Bewusstseinsverlust nach einem leichten Trauma; Heilung nach Monaten), ein Fall von Chiari (15 Monate altes Kind, im zweiten Halbjahr Ptosis, Pupillenerweiterung, rechtsseitige Hemiplegie und Facialparese, epileptiforme Anfälle), von Kohts (17 Monate altes Kind, durch zwei Tage Verdrehungen der Augen und des Kopfes, rechtsseitige Hemiplegie mit Contractur, Convulsionen), ferner die Fälle von Erlenmeyer und Rosenberg (vgl. S. 51; halbseitige trophische Störung ohne Lähmung, mit Jackson'scher Epilepsie).

Francke (Cerebrale Kinderlähmung auf syphilitischer Grundlage?):

Vater des Kindes ein Jahr vor dessen Geburt an Chancre erkrankt, das Kind selbst an *Lues hereditaria* behandelt. Mit einigen Monaten Fieber, Convulsionen, *Hemiplegia dextra,* Zuckungen durch fünf Tage. Diese traten durch $1^1/_2$ Jahre weiterhin auf; später athetoide Bewegungen. Die Lähmung ging allmälig zurück. Das Kind entwickelt sich langsam, lernt erst mit $4^1/_2$ Jahren gehen, behält stolpernde Sprache, *Pes equinus*, Reste von athetoiden Bewegungen rechts, mässige Atrophie der rechten Extremitäten; wird Linkshänder.

Agitation der Arme, Rollen der Augen, dann Apathie, Blindheit, rechtsseitige Hemiplegie. Die Mutter hatte bei der ersten Gravidität im siebenten Monat abortirt, hierauf vier gesunde Kinder geboren. — Autopsie: Verdickungen der inneren Meningen an verschiedenen Stellen der convexen Oberfläche und der Hirnbasis, des Ependyms der stark ausgedehnten Seitenventrikel: Ependymnarben in den Hinterhörnern, Pons und Oblongata auffallend derb durch Gliawucherung, *Hepatitis interstitialis chronica.*

Allgemeine Starre bei luetischer Aetiologie zeigen die zwei Fälle von Fournier und Gilles de la Tourette; schwere anfallsweise Starre ein Fall von Angel Money.

Die Beziehungen der rein Paraplegischen Starre zur Syphilis-Aetiologie werden von manchen Autoren als besonders innige bezeichnet (vgl. Mendel, Hoffmann).

Als „recidivirende sogenannte spastische Spinalparalyse im Kindesalter“ beschreibt Friedmann mehrere Fälle, die durch jedesmalige Heilung der Symptome bemerkenswerth sind:

I. 10jähriger Knabe; eine Schwester mit Convulsionen und Schwachsinn behaftet, eine andere mit verdächtigem Zungengeschwür; normale Geburt und Entwicklung ausser angeborener schiefer Kopfhaltung; mit 1½ Jahren Entstehen von Halswirbelkyphose und spastische Lähmung der Beine; völlige Herstellung nach einem Jahre. Im siebenten Jahre zweiter Anfall von spastischer Lähmung mit Blasenschwäche; Heilung nach einem Jahre. Im zehnten Jahre dritter Anfall und völlige Heilung in elf Monaten unter antisyphilitischer Behandlung.

II. Die Mutter hat vor der Geburt des Knaben abortirt. Normale Geburt und anfangs ebensolche Entwicklung des Kindes; starker Hautausschlag mit vier Wochen; Lähmung sämmtlicher vier Extremitäten nach dem ersten Vierteljahre und völlige Herstellung ein Jahr später. Geistig normale weitere Entwicklung. Im zweiten Jahre sechs Wochen dauernde Lähmung des linken Armes und Herstellung. Mit 4 Jahren wieder Eintritt spastischer Lähmung der Beine mit Blasenschwäche, die seit über ½ Jahr andauert; auffällige Schädelbildung und Kopfschmerzen.

Bilaterale Hemiplegie: Buss (2½jähriger Idiot, spastische Contractur aller vier Extremitäten).

Zu zahlreich, um hier aufgezählt zu werden, sind die Fälle, in denen das klinische Bild nur die Symptome der Idiotie, Jackson'schen und gemeinen Epilepsie umfasst und die, wie wir hören werden, von den Fällen mit motorischen Erscheinungen von jedem Gesichtspunkt her unzertrennlich sind, Fälle von „Cerebrallähmung ohne Lähmung“ also, bei denen die Zurückführung auf *Lues hereditaria* unabweisbar ist. Es ist von ihnen aus zu schliessen gestattet, dass die Syphilis wahrlich nicht zu den seltenen ätiologischen Factoren der eigentlichen Infantilen Cerebrallähmung gehört.

Man wird erwarten dürfen, dass die hereditäre Lues auch die choreatischen Typen der Infantilen Cerebrallähmung hervorbringt. Vielleicht gehört hieher ein Fall von Allgemeiner Chorea, den Verziloff mittheilt (ref.: Revue neurol., 1896, Nr. 18):

19jähriges Mädchen, drei Wochen zu früh geboren, dessen Vater inficirt war. In der ersten Zeit allgemeine motorische Schwäche, vom dritten Jahre an Zuckungen der Extremitäten, vom fünften Jahre an auch im Gesicht. Die Bewegungen sind von wechselndem Charakter, bald choreaartig, bald langsam und athetoid, sie werden durch jede Aufregung und Willensintention gesteigert. Die willkürliche Beweglichkeit hat sich im Ganzen gebessert, die

psychischen Functionen sind normal. Beide rechten Extremitäten sind trophisch verkümmert. (Vgl. Erlenmeyer).

Die pathologisch-anatomischen Befunde bei den Fällen unserer Affection mit luetischer Aetiologie sind theils solche, wie sie der Syphilis eigenthümlich sind (Gummen, *Endarteritis luetica*), theils solche, wie sie gemeinhin bei der Infantilen Cerebrallähmung durch die Autopsie aufgedeckt werden:

Diffuse und localisirte Sklerose: Bierfreund: Complicirterer Krankheitsverlauf. Hereditär luetisches Kind, mit $2^{1}/_{2}$ Jahren flüchtige linksseitige Hemiplegie; lernte mit $2^{1}/_{2}$ Jahren sprechen, mit 3 Jahren gehen. Mit 4 Jahren linksseitige Hemiplegie unter Bewusstlosigkeit, Verlust der Sprache, idiotisches Verhalten, Contracturen im linken Arm und beiden Beinen, Unruhe des rechten Armes. Etwas Besserung unter specifischer Behandlung.

Autopsie: *Centrum semiovale* links erweicht, Windungen rechts atrophisch, sklerosirt; Hirnhäute getrübt, verdickt; Arterien der Hirnbasis mässig verdickt, starr. Pyramidendegeneration links im Rückenmarke.

Angel Money (S. 188): Diffuse Sklerose der Windungen, Verdickung der Pia, Gefässerkrankungen.

Buss (s. unten): Porencephalie, Atrophie und Induration der Windungen, Degeneration im Rückenmark.

Porencephalie: Huguenin.

Erweichungsherde: Chiari (s. unten): Verdickungen der Hirnhäute, mehrere Erweichungsherde im Grosshirn; Erkrankung der basalen Arterien.

Meningoencephalitis: Jacobson: Im vierten Jahre linksseitige Hemiplegie, Heilung im neunten Jahre. Tod unter anderen als nervösen Symptomen.

Autopsie: Diffuse *Meningoencephalitis cortic.* und atrophische Sklerose.

Hypertrophische Sklerose: Bourneville (vgl. S. 204; letzte Beobachtung 1896).

Es ist heute nicht möglich, die ätiologische Bedeutung der Syphilis für die Infantile Cerebrallähmung abzuschätzen, weder nach ihrer Intensität noch nach ihrer Extension, und ebenso vorzeitig wäre ein Versuch, dieser Aetiologie bestimmte klinische Formen zuzuweisen, also ihre Diagnose aus den nervösen Symptomen allein zu erschliessen. Es weist aber Vieles darauf hin, dass für zahlreiche Fälle unserer Affection und für bestimmte Charaktere des Verlaufes und des klinischen Bildes derselben die Beziehung zur Syphilis wirklich eine Aufklärung darstellt, welche auf unsere Auffassung des einstweilen bloss klinischen Syndroms einen grossen Einfluss ausüben wird. Ferner scheint es, als ob das Moment der luetischen Prädisposition häufiger, als man bis jetzt vermuthet, zur Unterstützung der extrauterinen und Geburtsschädlichkeiten in Wirksamkeit träte.

C. Die Einheit der sogenannten Little'schen Krankheit.

Unter allen Einheitsbestrebungen, welche sich auf dem Gebiete der Infantilen Cerebrallähmung geltend machen, ist keine annähernd so hart-

näckig wie die, welche der sogenannten Little'schen Krankheit eine Sonderstellung zu retten bemüht ist, sei es abseits von den anderen Formen unserer Affection, sei es mit Belassung innerhalb des Rahmens derselben. Auch sind wir wohl im Stande, das Motiv dieses Strebens zu begreifen. Auf dem Gebiete der Infantilen Cerebrallähmung stehen drei Mannigfaltigkeiten einander gegenüber: die der klinischen Typen, der ätiologischen Momente und der anatomischen Läsionen mit ihren Endveränderungen, und jede derselben lässt nur Beziehungen als Ganzes zum anderen Ganzen erkennen. Constante Verknüpfungen zwischen einzelnen Gliedern von hier und dort sind nicht zu erweisen; es hat, wie wir gesehen haben, nicht statt, dass ein gewisser klinischer Typus, etwa die bilaterale Hemiplegie, mit einer gewissen Aetiologie, etwa der infectiösen, und einer bestimmten Läsion, sagen wir der Erweichung, innig zusammengehört bis zum Ausschluss der anderen Beziehungen oder nahezu so. Vielmehr sind solche Verknüpfungen entweder überhaupt nicht vorhanden, oder wo sie vorhanden sind, können sie nur Durchschnittsgeltung beanspruchen, sind nach keiner Richtung hin ausschliesslich, und ihr Werth wird durch die Häufigkeit der Ausnahmen von der vermeintlichen Regel herabgesetzt.

Dem entgegen steht ein einzelner Fall, dass eine bestimmte klinische Form gleichzeitig an einer gewissen Aetiologie und an einer einzigen Initialläsion zu hängen scheint, und dies ist der Fall der Little'schen Krankheit. Fügt man hinzu, dass dieselbe Form häufig und auffällig ist und einen gesetzmässigen klinischen Ablauf besitzt, so darf es nicht wundern, dass Wenige bereit sind, auf eine so sauber umschriebene klinische Einheit zu verzichten und sie in einem Gewirre, wie es die Infantile Cerebrallähmung darstellt, untergehen zu lassen. Und doch scheint dies unvermeidlich.

Die nosographische Beurtheilung, welche die Little'sche Krankheit bei früheren Autoren gefunden hat, die Bemühungen, sie diagnostisch gegen andere Typen abzugrenzen, sind im historischen Abschnitt bereits geschildert worden. Ich wiederhole nur zur Anknüpfung, dass die Vereinigung der Little'schen Formen mit den Typen der spastischen Diplegien und der bilateralen Chorea und Athetose zur Einheit der Infantilen Cerebrallähung 1893 durch Freud in Nachfolge von Osler, Sachs u. A. vollzogen wurde. Diese Vereinigung geschah auf Grund der alten Arbeit Little's selbst und fand ausgesprochene Beistimmung bei Raymond, Lannois und, wie es scheint, auch bei Marie, während Andere, unter ihnen Brissaud, mehr oder minder weitgehenden Einspruch erhoben haben. Es wird vielleicht lohnend sein, zuerst die Argumentation Brissaud's kritisch zu beleuchten, um darauf die Gründe für die entgegengesetzte Auffassung zu mustern.

Ein Aufsatz von Brissaud (Sém. méd., 1894, No. 12) ist der Demonstration zweier Fälle von Little'scher Krankheit und der Erörterung des oben erwähnten Problems gewidmet. Er definirt die typische Form dieser Affection als: paraplégie spasmodique et congénitale des quatre membres, plus prononcée aux membres inférieurs, appartenant en propre aux enfants nés avant terme caractérisée par l'état spasmodique plus que par la paralysie, ne se compliquant ni de phénomènes convulsifs, ni de troubles intellectuels, et susceptible sinon d'une guérison complète, du moins d'une amélioration progressive.

Schon diese Einführung erweckt Bedenken. Das Erste wäre, ob es zulässig ist, von einer „Paraplégie des quatre membres" zu sprechen; es ist aber ohne Gewicht. Bedeutsamer erscheint, dass diese Definition so sehr enge gezogen ist, enger, als sie je ein Anderer bestimmt hat, und sicherlich enger, als sie nach Little sein sollte. Intellectuelle Schwächung wurde seit jeher regelmässig zum klinischen Bilde der Affection gerechnet, wiewohl sie in einzelnen Fällen fehlen mag. Auch Convulsionen stören die Diagnose der Little'schen Krankheit nicht, nach seiner eigenen und aller späteren Beobachter Ansicht, wiewohl sie für gewöhnlich keine Fortbildung zur Epilepsie erfahren (vgl. S. 129). Wenn man alle Fälle, die Intelligenzstörung und Convulsionen zeigen, von der Little'schen Krankheit ausschliesst, erübrigen nur sehr wenige Fälle, welche diesen Namen verdienen. Die auffälligste Veränderung aber, welche Brissaud willkürlich, aber, wie sich zeigen wird, nicht ohne Motive an der Definition der Little'schen Krankheit vornimmt, besteht darin, dass er von allen ätiologischen Momenten Little's nur die Frühgeburt aufgenommen hat. Ein Blick auf den Titel der Abhandlung Little's zeigt, dass er als „abnormal parturition" die Frühgeburt mit allen Arten andersartiger Geburtsstörung vereinigt hat, und deren Inhalt ergibt, dass für ihn das Hauptgewicht auf die Asphyxie beim Geburtsacte fiel.

Brissaud besitzt gewiss das Recht, die historische Bedeutung eines Terminus zu verlassen und dessen Definition zu verschieben, wenn sich hieraus ein Vortheil ergibt. Es ist aber kein Vortheil, einen klinischen Typus derart zu umgrenzen, dass fast Alles, was man wirklich beobachten kann, nicht unter den Typus, sondern unter die Ausnahmen und Abweichungen vom Typus fällt. Das Motiv, das Brissaud geleitet, lässt sich im weiteren Verlauf seiner Darstellung als ein Bedürfniss theoretischer Natur erkennen. Er erklärt sich die Symptome der Starre einzig und allein durch eine Entwicklungshemmung der Pyramidenbahnen, und für diese wird ihm die Aetiologie der Frühgeburt unentbehrlich, da seiner Meinung nach am Ende des siebenten Monates etwa eine solche Bahn noch nicht existirt, durch „une trainée de névroglie inerte" ersetzt ist.

Nun lässt sich aber weder diese Erklärung des Symptoms Rigidität noch die scharfe Abgrenzung der Paraplegischen Starre durch Frühgeburt angesichts der Thatsachen consequent festhalten. Brissaud verfällt alsbald einer bei einem Autor von solcher Klarheit wahrhaft erstaunlichen Confusion. Er anerkennt, dass der Typus der Allgemeinen Starre (den er zunächst von der Little'schen Krankheit ausgeschlossen hatte) die grösste Aehnlichkeit mit dem von ihm geschaffenen klinischen Bilde aufweist, ja, streng genommen, nur einer Abart desselben entspricht. Er entschliesst sich darum, diese beiden Typen als Little'sche Krankheit zu vereinigen, wie es bei anderen Autoren von jeher Gepflogenheit war; diese Vereinigung begründet er, es handle sich in beiden Fällen ja nur um einen gradweisen Unterschied in der Intensität und Localisation der Läsion, und überdies sei die Aetiologie die nämliche; die anderen Typen aber — bilaterale Hemiplegie, Chorea und Athetose — will er von der so constituirten Little'schen Krankheit ferngehalten wissen. Es seien bloss mehr oder minder ähnliche Syndrome, die mit der Aetiologie der Frühgeburt nichts mehr zu thun haben, sondern von den Rindenverletzungen bei erschwerter Geburt herrühren, deren Symptome sich auch nicht durch Entwicklungshemmung des Pyramidenbündels, sondern durch Degeneration desselben erklären. Little hat übel daran gethan, diese wesensverschiedenen Dinge in Beziehung zu einander zu bringen, und die — inconsequenter Weise gut geheissene — Classification von Freud sollte der Forderung Rechnung tragen, dass klinisch einander nahestehende Affectionen getrennt werden müssen, sobald sich ihre Aetiologien als verschieden erweisen.

Es ist nicht leicht, dieses Gewirre von Widersprüchen zu lösen. Es frägt sich zunächst, ob Brissaud unter „Allgemeiner Starre“ dasselbe versteht, was wir darunter verstehen. Seine Angabe der Differenzen zwischen Allgemeiner und Paraplegischer Starre, die Behauptung, die Aetiologie sei in beiden Fällen die nämliche (Frühgeburt), könnte daran irre machen. Aber nur einen Satz vor letzterer steht die correcte Mittheilung: Si l'accouchemeut avant terme est la cause réelle d'une maladie autonome, il est également vrai que le travail laborieux, la parturition anormale, l'asphyxie des nouveaux-nés sont le point de départ d'affections similaires. Les principales sont: la contracture ou rigidité généralisée, l'hémiplégie bilaterale etc. Die beiden Angaben sind unvereinbar mit einander; hier ist die Allgemeine Starre nebst den anderen Typen eine Folge der Schwergeburt und Asphyxie, dort wird sie von diesen anderen Typen getrennt, auf die nämliche Aetiologie zurückgeführt wie die Paraplegische Starre, und die übrigen Typen werden gerade wegen der Aetiologie Schwergeburt scharf von der Allgemeinen und Paraplegischen Starre geschieden. Unmöglich, hier eine Auskunft für Brissaud zu finden;

bemerken wir noch zum Ueberschuss, wie incorrect es ist, die spastischen Diplegien und Athetosen einzig auf die Aetiologie der Schwergeburt zu beziehen, als ob es unter ihnen nicht überwiegend mehr congenitale und extrauterin erworbene Fälle gäbe!

Suchen wir uns nun den von Brissaud verwirrten Sachverhalt zu klären. Es ist zwar nicht durchgängig, aber doch durchschnittlich richtig, dass Allgemeine Starre von Schwergeburt und Paraplegische Starre von Frühgeburt herrührt. Der feste Punkt des Themas ist offenbar der, dass diese beiden Formen von Starre durch eine Reihe gemeinsamer Züge und durch alle nöthigen Zwischenformen mit einander verknüpft sind, wie merkwürdiger Weise Brissaud selbst anerkannt hat. Ist dies der Fall, so darf man sie nicht von einander trennen, sondern thut gut, sie als Little'sche Krankheit zu vereinigen. Auch hier sind wir noch in Uebereinstimmung mit Brissaud. Haben wir die Little'sche Krankheit so constituirt, so ermangelt sie bereits der von Brissaud geforderten Einheit der Aetiologie, die er nur durch einen Irrthum in Betreff der Aetiologie der Allgemeinen Starre festhalten konnte. Man muss aber auch die Erklärung der Starre aufgeben, der zu Liebe Brissaud seine Definition so sehr eingeengt hat. Bei den Fällen von Allgemeiner Starre gibt es keine Entwicklungshemmung der Pyramidenbahnen, höchstens eine Degeneration derselben; man wird aber nicht gerne das Symptom der Starre, das sich bei beiden Typen so identisch ausprägt, für jeden Typus anders erklären wollen. Wie immer dem sei: kommt innerhalb der Little'schen Krankheit Entwicklungshemmung und Degeneration der Pyramidenbahnen vor, so ist abermals ein Argument weggeräumt, mit welchem Brissaud die Typen der cerebralen Diplegien auseinanderzuhalten gedachte.

Die anderen Versuche, die Sonderstellung der Little'schen Krankheit zu bewahren, denen man in der neueren Literatur begegnet, sind weder lehrreicher noch überzeugender als der hier analysirte. Wo sie sich nicht auf unrichtige thatsächliche Voraussetzungen stützen, scheitern sie daran, dass eine Scheidung der Allgemeinen von der Paraplegischen Starre dem Kliniker nicht aufgedrängt werden kann.

Wenn nun die Zusammenfassung der Allgemeinen mit der Paraplegischen Starre als Inhalt der Little'schen Krankheit unabweisbar erscheint, trotz der ätiologischen Abweichungen, welche Stellung nimmt die so gebildete Krankheitseinheit gegen die anderen Typen der Infantilen Cerebrallähmung ein?

Der Anspruch der Little'schen Krankheit auf Sonderstellung gründet sich: 1. auf ihre klinischen Charaktere, 2. auf die Aetiologie und 3. auf die Festigkeit der Beziehung zwischen diesen beiden Momenten. Auf diese Punkte hat die Untersuchung einzugehen.

Es muss nun an allererster Stelle betont werden, dass die Beziehung zwischen den klinischen Typen der Starre und der Little'schen Aetiolgie keineswegs so innig oder so beständig ist, wie es die Autoren zum Zwecke des Unterrichtes oder der Schematisirung annehmen. Ich brauche hier nur bereits Bekanntes nochmals heranzuziehen. Allgemeine Starre ist keineswegs jedesmal die Folge und der klinische Ausdruck einer Geburtslähmung, wie es die angenommene Einheit der Little'schen Krankheit erfordern würde. Es gibt Allgemeine Starre bei congenitalen, durch Entwicklungshemmung bedingten Fällen (Ross, S. 186) und ebenso als Ergebniss extrauteriner Erkrankung (Henoch, vgl. S. 188). Paraplegische Starre oder ein Bild, das klinisch von ihr nicht zu unterscheiden ist, zeigt sich, wie gehäufte Beispiele (vgl. S. 189) darthun, mit jeder Aetiologie und Herkunft des Falles verträglich. Andererseits haben wir Beispiele anführen können, dass das Geburtstrauma nicht nur Formen von Starre, sondern auch einfache spastische Hemiplegie erzeugen kann, und dass ihm selbst in der Aetiologie der choreatischen Formen ein Platz eingeräumt werden muss.

Die innige Beziehung zwischen klinischer Form und Aetiologie bei der Little'schen Krankheit wird bereits durch den einen auf Seite 117 belegten Umstand gelockert, dass die Allgemeine Starre als Geburtslähmung nicht ausschliesslich von Schwergeburt herrührt, sondern nur vorzugsweise, und dass zwischen paraplegischer Starre und Frühgeburt keine strengere Beziehung obwaltet. Die Bedeutung des Zusammentreffens der beiden Charaktere — klinische Form und Aetiologie — wird aber an ihrer Wurzel erschüttert, wenn wir die pathologische Physiologie der Starre mit in Betracht ziehen. So lange wir uns mit Gowers und Anton die Charaktere der beiden Formen von Starre aus den Eigenschaften der Meningealblutung bei der Geburt ableiteten, also das Zurücktreten der Lähmung gegen die Contractur von der Oberflächlichkeit der Läsion, die vorwiegende Affection der Beine von der grösseren Intensität der Blutung nahe dem medialen Hemisphärenrand, so lange erschien uns die Form der Starre an die Aetiologie des Geburtstraumas gebunden. Wenn wir aber, von Zweifeln an der Triftigkeit dieser geistreichen Erklärung befallen, dem Gedanken Raum geben müssen, die Starre sei eher functionell als localisatorisch aufzuklären, sei etwa eine der Ausdrucksformen des verringerten Grosshirneinflusses, dann erscheint auch der Zusammenhalt der Einheit „Little'sche Krankheit“ unserem Urtheil nach gelockert. (Vgl. nächsten Abschnitt.)

Die klinischen Charaktere der Little'schen Krankheit sind: 1. Das Ueberwiegen der Starre über die Aeusserungen der Lähmung; 2. die stärkere Betheiligung der Beine an den Krankheitssymptomen, während bei gemeiner halbseitiger Hirnaffection fast regelmässig die Arme stärker

betroffen werden. Diese beiden Charaktere, ohne sonstige Symptom-Beimengung, voll ausgebildet, ergeben an typischen Fällen, wie sie die Autoren gerne beschreiben, allerdings eine grosse Verlockung, die klinische Selbstständigkeit und Einheitlichkeit der Little'schen Krankheit zuzugestehen. Allein der Beobachter, dessen Blick über eine grössere Anzahl von Fällen streift und der sich sagen muss, dass die Natur keinen Antheil an seinen Motiven nehmen dürfte, die typischen Fälle vor den irregulären auszuzeichnen, bemerkt allerlei, was jener Verleitung widerstrebt. Er sieht allerdings in seltenen Fällen das Symptom der Lähmung fehlen, allein in anderen, sonst ganz ähnlichen, ist eine Andeutung spastischer Lähmung dabei. Diese wird in noch anderen Fällen deutlicher, ist etwa auf einer Seite allein vorhanden oder auf einer Seite besser entwickelt, steigert sich in anderen Fällen zum unverkennbaren Bilde der spastischen Hemiplegie, und wenn derartige Symptome motorischer Lähmung beiderseitig deutlich sind, dann ist der Unterschied eines solchen Falles von Starre gegen einen Fall von bilateraler Hemiplegie bereits recht verwischt. Solche Zwischenformen sind nun sehr häufig, sie bilden eine lückenlose Reihe von Uebergängen zwischen den Typen der Starre und denen der spastischen Diplegien. Wie soll man sich gegen diese Formen verhalten? Etwa sie als Combinationen von Little'scher Krankheit mit Infantiler Cerebrallähmung beschreiben? Dann ist es doch höchst auffällig, dass sich diese beiden Affectionen so häufig, man möchte sagen: regelmässig, combiniren. Eine Combination, die nicht eine zufällige ist, verlangt aber nach nosographischer Würdigung.

Aehnlich steht es um das Verhältniss der beiden Formen von Starre zu den choreatischen Typen. Unmöglich, eine scharfe Scheidung aufrecht zu halten, wenn der sonst typische Fall von allgemeiner Starre nebstbei Athetose einer Extremität zeigt oder athetotische Unruhe beider Füsse und Zehen. Es gibt eine häufige, wiederholt hier beschriebene Form (S. 115, 197), welche, soweit der Oberkörper in Betracht kommt, mit Recht als bilaterale Athetose classificirt wird, am Unterkörper aber zweifellose paraplegische Starre bietet. Für diese müsste man also eine neue Krankheitseinheit aufstellen. Und wohin gelangt man dann mit den so häufigen Combinationen von Starre, Hemiplegie und Athetose?

Es ist offenbar, dass die Little'sche Krankheit uns an klinischen Formen nichts bietet, was nicht durch Einreihung in das reiche Formenmaterial der Infantilen Cerebrallähmung zu erledigen wäre, und dass es angesichts der häufigen und zahlreichen Uebergangsformen unmöglich wäre, irgend eine klinische Gestaltung herauszugreifen, welche die Grenze zwischen Little'scher Krankheit und Infantiler Cerebrallähmung bestimmen kann.

Die letzte Stütze einer einheitlichen Little'schen Krankheit wäre die Aetiologie. Man könnte etwa ihre Definition hierauf allein begründen

Little'sche Krankheit hiesse dann, was seine Entstehung der Einwirkung der Little'schen Momente bei der Geburt verdankt, es habe welches klinische Ansehen immer. Es frägt sich also, ist der Einfluss der Little-schen Momente wirklich allemal so unzweifelhaft und so tiefgreifend, dass man ihn auf eine Krankheitseinheit gründen kann?

Es scheint nicht immer so zu sein. Vor allem ist es klar, dass man die Little'sche Aetiologie — Schwergeburt und Frühgeburt — nicht überall, wo sie sich vorfindet, ohne weitere Erwägung für die Aetiologie des Krankheitsfalles erklären darf. Es kann zunächst eine bloss zufällige Combination von ätiologischen Momenten vorkommen; ein durch intrauterine Schicksale zur Cerebrallähmung bestimmtes Kind kann zu früh oder unter erschwerenden Umständen geboren worden sein, und man wird dann sehr unrecht daran thun, den Fall der Little'schen Krankheit beizuzählen. Thatsächlich findet sich abnorme Geburt in vielen Krankengeschichten erwähnt, wo Symptome und Autopsie die congenitale Natur der Affection klar beweisen. In anderen Fällen solcher Art kann man im Zweifel bleiben, ob nicht Little'sche und intrauterine Momente zusammengewirkt haben, und welcher Antheil an der Verursachung auf die eine und andere Rechnung kommt. Es ist aber noch ein anderes Missverständniss der Little'schen Aetiologie möglich. Schwergeburt und Frühgeburt sind nicht immer zufällige Ereignisse, sondern mögen häufig Folgen einer tiefer liegenden Ursache oder selbst Aeusserungen derselben ohne eigene ätiologische Wirkung sein. Es ist z. B. gut denkbar, dass dieselben pathogenen Momente, welche die intrauterine Entwicklung vom Normalen abgelenkt haben, ihre Wirkung auch auf den Geburtsvorgang erstrecken, dass die abnorme Geburt sich als die Krönung einer abnormen Schwangerschaft herausstellt. Es wäre dann unrecht, den Einfluss der letzteren gegen den des Little'schen Momentes zu unterschätzen. Die schwere Geburt mit Asphyxie ist wahrscheinlich nicht allemal rein mechanisch durch räumliches Missverhältniss zu erklären, ebensowenig wie die abnorme Präsentation. Es mag vielmehr allgemeine Schwäche der Mutter, Kachexie derselben, zufällige Abnormität der ganzen Schwangerschaft in einzelnen Fällen in Betracht kommen; man weiss allerdings nicht anzugeben, in wie vielen.

Es fehlt nicht an Beobachtungen, welche die Zurückführung der abnormen erschwerten Geburt auf mütterliche Bedingungen, die dann auch *in utero* eingewirkt haben können, zu unterstützen scheinen. Aber Bedenken solcher Art verdienen sicherlich noch mehr Raum bei der Beurtheilung der Frühgeburt. Man stelle die beiden Thatsachen gegenüber, mit welcher Hartnäckigkeit oft der Uterus einer gesunden Frau den Fötus festhält, trotz Traumen, Infectionskrankheiten, medicamentöser und instrumenteller Anreizungen, und wie häufig die constitutionelle Syphilis die Frühgeburt verursacht.

Noch weiter führt eine andere Erwägung. Die meisten der Kinder, sagte Little, welche der Einwirkung der von ihm aufgezählten Momente bei der Geburt unterlegen sind, „recover unharmed from that condition". Little ist mit dieser Bemerkung über das positive Ergebniss seiner Arbeiten hinausgegangen, indem er die Anknüpfung für tiefer reichende Forschung aufzeigt. Wenn ein gewisser Factor einen bestimmten Effect nicht regelmässig erzielt, sondern nur in einem gewissen Percentsatze der Fälle, so sind zwei Erklärungen möglich: entweder bedarf es zur Wirkung der Ueberschreitung eines Schwellenwerthes in der Intensität oder Quantität des wirkenden Momentes, oder die Aetiologie des Effectes ist keine einfache. Es kommen noch andere Factoren in Betracht, welche gegen den in Rede stehenden die Rolle einer Disposition übernehmen. Es ist nun sehr fraglich, ob man für die Little'sche Aetiologie mit der ersten Erklärung das Ausreichen findet, so dass man einen schweren Fall auf eine ausgedehnte und schwere Meningealblutung beziehen und im Falle der Ueberwindung des Geburtstraumas eine unerhebliche Blutung annehmen darf. Die Vergleichung der Anamnesen mit den Symptombildern bei Little'scher Krankheit spricht nicht dafür. Zwischen dem Grad der Geburtserschwerung, so weit man ihn beurtheilen kann, und der Schwere des Falles findet sich keine einfache Relation. Die einzelnen klinischen Symptome sind in ihrer Intensität unabhängig von einander; es gibt Idiotie in Folge von schwerer Geburt ohne Lähmung, und hochgradige motorische Störung ohne Intelligenzstörung, sowie alle Uebergänge zwischen diesen Extremen. Diese Unabhängigkeit der motorischen und psychischen Störung von einander brauchte uns bei Fällen von Infantiler Cerebrallähmung mit anderer Aetiologie nicht zu bekümmern, da wir wissen, dass für die Ausbildung der motorischen Symptome in erster Linie das topische Moment der Läsion in Betracht kommt. Bei der Little'schen Krankheit aber erschwert jener Mangel an Parallelismus der Symptome unser Verständniss, denn hier stellen wir uns eine Läsion von gleichförmiger Localisation vor.

So neigt sich die Wage zu Gunsten der anderen Annahme, dass bei der Verursachung der Little'schen Krankheit andere congenitale Bedingungen in Betracht kommen, deren Mitwirkung erst ermöglicht, dass die Einflüsse der abnormen Geburt pathogene Kraft äussern. Welches diese Bedingungen sind, ob sie im Entwicklungszustand des Gehirnes, in der Resistenzfähigkeit der Blutgefässwandungen oder des Nervengewebes zu suchen sind, das wissen wir nicht.

Wenn wir uns aber entschliessen, solche congenitale Momente gelten zu lassen, dann ist auch die Entscheidung über die Wichtigkeit gefallen, die ihnen zuerkannt werden soll. Dieselbe kann keine geringe sein; es genügt nicht, eine blosse Unterstützung der Little'schen Momente durch

solche congenitale Aetiologie zuzugeben. Die letztere rückt vielmehr an den ersten Platz, wenn wir bedenken, wie häufig nach Little's eigener Erkenntniss Frühgeburt und alle Arten der Schwergeburt von den Kindern schadlos ertragen werden. Die Erkrankung am Little'schen Syndrom gelangt so zur Bedeutung eines Beweises für eine congenitale Beschaffenheit, welche dem Geburtstrauma nicht gewachsen ist, und nun reihen sich den Little'schen Fällen der Infantilen Cerebrallähmung nach einer Richtung hin jene anderen an, in denen dasselbe klinische Bild durch congenitale Bedingungen allein, selbst nach normaler Geburt, zu Stande kommt, etwa noch, weil auch der normale Geburtsvorgang unvermeidlich gewisse Anforderungen an das fötale Hirn stellt.

Wie die Fälle von Little'scher Krankheit klinisch nach allen Seiten hin von einem vermeintlichen Typus nach dem Formenreichthum der Infantilen Cerebrallähmung hin auseinanderstreben, so ersetzt sich jetzt auch die angeblich einheitliche Aetiologie dieser Affection durch eine Reihe ätiologischer Bedingtheit, deren Extrem die rein congenitalen Fälle einnehmen, während in deren weiteren Gliedern eines der Little'schen Momente zu stetig wachsender Bedeutung gelangt. Ob diese Reihe am anderen Ende auch in Fälle ausgeht, bei denen die ungewöhnliche Intensität eines der Little'schen Momente die Mitwirkung einer congenitalen Bedingung überflüssig gemacht hat? Man fühlt sich versucht auch dies anzunehmen, und die Fälle von bloss motorischer Störung ohne jede Intelligenzstörung und ohne wiederkehrende Convulsionen so zu erklären.

Diese Fälle verdienten dann, streng genommen, allein die Bezeichung „Little'sche Krankheit“ in Uebereinstimmung mit der oben citirten Definition von Brissaud. Aber die Selbstständigkeit der Little'schen Krankheit ist hiedurch nicht gerettet. Es ist vorerst nur eine Vermuthung, noch lange nicht erwiesen, dass vom klinischen Bilde nichts mehr als die motorischen Symptome der Little'schen Aetiologie direct zur Last gelegt werden dürfen; die praktische Brauchbarkeit dieser Trennung leidet darunter, dass im einzelnen Falle die Richtung der intellectuellen Entwicklung und das Ausbleiben von Epilepsie abgewartet werden müsste; vor Allem aber werden wir Anstoss daran nehmen müssen, dass durch die Absonderung und Ausscheidung der Little'schen Krankheit aus den cerebralen Diplegien gut kenntliche klinische und ätiologische Reihenbildungen zerrissen werden. Es bleibt uns also gar nichts Anderes übrig als der Schluss, die sogenannte Little'sche Krankheit sei als Krankheitsentität zu verwerfen und die ihr zugetheilten Formen unter die diplegischen Formen der Infantilen Cerebrallähmung aufzunehmen. Man begreift und billigt gerne das Bestreben, das allzu mannigfaltige Material der Beobachtung zu klinisch, anatomisch und ätiologisch fundirten Einheiten zusammenzufassen, anstatt eine einzige Sammelkategorie von vagem Inhalt

daraus zu bilden; allein wir gewinnen nichts dabei, wenn die ersehnten Einheiten nur künstliche sein können und zur Voraussetzung haben, dass wir ihretwegen auf einen Theil unserer thatsächlichen Kenntnisse und unserer weiter reichenden Gesichtspunkte verzichten.

Sollen wir darum den Namen Little'sche Krankheit aus unserem Gebrauch verbannen? Ich glaube nicht; es ist einwandfrei und entspricht der historischen Entwicklung, dass wir ihn weiterhin für solche Fälle verwenden, bei denen die Little'sche Aetiologie nach unserer Schätzung im Vordergrund steht und die klinische Form der Little'schen Beschreibung nicht widerspricht. Damit ist aber — wie selbstverständlich — die Aufgabe einer Differentialdiagnose zwischen Little'scher Krankheit und Infantiler Cerebrallähmung für uns als widersinnig erledigt. Es wäre noch eine andere Verwendung dieses Krankheitsnamens discutirbar; man könnte ihn auf alle diplegischen Formen der Infantilen Cerebrallähmung ausdehnen. Ich wüsste aber nicht, wozu. Es widerspräche der Geschichte, dem bisherigen Gebrauch, trüge dazu bei, die Erinnerung an die Verdienste Little's um die Aetiologie der Geburtslähmung zu verwischen, und störte den Zusammenhang zwischen den hemiplegischen und den diplegischen Formen der Infantilen Cerebrallähmung.

Wir müssen uns dabei bescheiden, dass die Infantile Cerebrallähmung derzeit eine Auflösung in höher stehende, schärfer und vielseitiger bestimmte Einheiten nicht zulässt; erst neue Erwerbungen an positiver Kenntniss werden daran etwas ändern.

VI. Pathologische Physiologie.

Die pathologische Physiologie der Infantilen Cerebrallähmung hat die Aufgabe, die Symptomatologie der Erkrankung in die richtige Beziehung zu deren pathologischer Anatomie zu bringen, indem sie klinisch beobachtete Störungen der Function aus der Functionslehre der als geschädigt erkannten Theile erklärt. Die nachstehende Untersuchung wird zeigen, inwieweit diese Aufgabe mit unseren gegenwärtigen Kenntnissen lösbar erscheint.

Die physiologische Erklärung des Bildes der spastischen Hemiplegie des Kindesalters liegt uns an dieser Stelle nicht ob, da diese halbseitige Kinderlähmung in ihren wesentlichen Charakteren mit jener der Erwachsenen übereinstimmt. Wir brauchen nur bei jenen Zügen zu verweilen, die der kindlichen Affection allein oder vorzugsweise zukommen. Als solche sind namhaft zu machen: der vorwiegend ataktisch-choreatische Charakter der Bewegungsstörung an den oberen Extremitäten, die grössere Häufigkeit posthemiplegischer Chorea und Athetose überhaupt, die relative Unabhängigkeit der Sprachstörung von der Linksseitigkeit der Hirnläsion, das Auftreten von Atrophie und Wachsthumshemmung, das Hinzutreten von Epilepsie und geistiger Schwäche.

Ein Theil dieser Symptome erklärt sich ohne Weiteres daraus, dass das von dem Krankheitsprocess ergriffene Gehirn in seiner organischen und Functionsentwicklung unfertig ist, so dass nicht nur Ausfallserscheinungen für den Zeitpunkt der Erkrankung gesetzt, sondern auch weitere solche Störungen gleichsam vorbereitet werden. Es ist kaum nöthig, für die Berechtigung dieser Erklärung einen Erweis zu bringen, seitdem uns die Experimente der Teratologen gelehrt haben, wie folgenschwer eine Verletzung des Eies in der Furchung werden kann, während das erwachsene Thier denselben Eingriff kaum als Schädigung empfindet. So ist es auch unfraglich, dass eine Erkrankung von Hirntheilen in früher Fötalperiode durch Störung der Entwickelungsrichtung des betroffenen Theiles, durch Beeinflussung entfernter Hirnpartien zu einem Schwergewicht gelangt, das nie zu Stande käme, wenn man sich dieselbe Läsion auf das entwicklungsfertige Nervensystem wirkend denkt. Es scheint aber, dass man von einem gewissen Zeitpunkt an auch der Wirksamkeit eines

anderen, und zwar gegensätzlichen Momentes Raum lassen muss. Bei einer gewissen Reife der Entwicklung angelangt, wird das infantile Gehirn Störungen von gewisser Art sogar besser vertragen und leichter ausgleichen können als das in seiner Entwicklung abgeschlossene des Erwachsenen. In der Wirklichkeit werden diese beiden Momente irgendwie neben einander zur Geltung kommen; es ist beinahe so, als ob das infantile Gehirn gegen die Wirkung einer scharf localisirten Erkrankung besser, gegen die einer diffusen schlechter geschützt wäre als das Gehirn des Erwachsenen.

Die Seltenheit oder besser Vergänglichkeit der Aphasie bei der Kinderhemiplegie beruht darauf, dass die Sprache eine Associationsleistung ist, welche bei Erhaltung der anatomischen Endstätten sich auf den Verbindungswegen zwischen diesen herstellt und somit Umwege benützen kann, wenn die nächsten Wege ungangbar sind. Das Sprachvermögen der Kinder wird demnach unabhängig von dem Ort der Hirnläsion, bezeugt aber deren Einfluss in seiner allgemeinen Verschlechterung.

Von der Atrophie und Wachsthumshemmung wurde S. 95 gehandelt und dort festgestellt, dass dieses Symptom einerseits direct von der Hirnläsion (anstatt von den motorischen Folgen derselben) abhängt, andererseits nicht durch den unmittelbaren trophischen Einfluss des Gehirns auf die Extremitäten erklärt werden kann. Zur Vermittlung dieses Widerspruches bietet sich die Annahme, dass das Gehirn seinen trophischen Einfluss erst auf dem Umwege über gewisse innere Organe erwirbt, die ihrerseits dem Hirneinfluss direct unterstehen. Seit unseren neueren Erfahrungen über die Krankheitszustände der Akromegalie und des Myxödems erscheint eine solche Annahme nicht mehr ganz phantastisch.

Das Vorwiegen von Bewegungsstörungen vom Charakter der Chorea ist ein allgemeiner Zug der infantilen Hirnsymptomatologie, dessen Bedeutung an anderer Stelle im Zusammenhange mit der Erklärung der choreatischen Parese und der bilateralen Athetose erörtert werden soll. Die Convulsionen und Epilepsie dürfen offenbar nicht mit der klinischen Form der Hemiplegie, sondern mit der Natur der Krankheitsprocesse im Kindesalter oder mit der Reaction der infantilen Gewebe gegen diese in Beziehung gebracht werden.

Die bilaterale Hemiplegie entspricht in ihrem klinischen Ausdruck nicht einfach der Zusammensetzung von zwei Hemiplegien, sondern bietet ein Mehr an Allgemeinerscheinungen und an Beeinträchtigung der Muskeln des Rumpfes und der Kopfeingeweide. Wie Anton und Andere hervorgehoben haben, lässt sich dieser Ueberschuss durch die Berufung auf die gangbaren Theorien der Körpervertretung im Grosshirn leicht verstehen. Wenn selbst nach dem gänzlichen Untergang einer Hemisphäre die gegenseitige Körpermuskulatur zum Theil der Lähmung entgeht,

zum anderen Theil nur unvollständige Lähmung davonträgt, so ziehen wir hieraus den Schluss, dass die Muskeln jeder Körperhälfte durch ungekreuzte Bahnen von grösserer oder geringerer Mächtigkeit mit der gleichseitigen Hemisphäre verbunden sind, so dass jede Hemisphäre den Ausfall der anderen theilweise zu verdecken vermag. Sind nun beide Hemisphären erkrankt, so entspricht eben der Ausfall dieser Ersatzleistungen dem Ueberschusse im Bilde einer Diplegie gegen die Einzelbilder zweier Hemiplegien.

Ein interessantes Problem für die physiologische Aufklärung wird durch die symptomatischen Eigenthümlichkeiten der Allgemeinen Starre gegeben. Dieselben bestehen, wie oftmals erwähnt, darin, dass hier die Lähmung weit weniger ausgesprochen ist als die Hypertonie und Schwerbeweglichkeit der Muskulatur, und dass dieser Charakter wiederum an den unteren Extremitäten regelmässig stärker ausgebildet ist als an den oberen. Um die hier zu lösende Erklärungsaufgabe zu würdigen, muss man sich vorhalten, dass bei den gemeinhin zu beobachtenden Fällen von Grosshirnerkrankung die geradezu entgegengesetzten Verhältnisse zum Ausdruck kommen: die Arme zeigen sich immer stärker geschädigt als die Beine, wenn nicht ganz besondere, selten realisirte Bedingungen der Localisation zu Stande kommen, und die Schädigung zeigt sich als Aufhebung der willkürlichen Beweglichkeit, der sich die Contractur etwa anschliesst, ohne sich klinisch vorzudrängen. Muskelcontractur ohne Lähmung kennen wir eigentlich bei Cerebralerkrankungen nur als vorübergehendes Reizsymptom.

Der wünschenswerthe Erklärungsversuch der Allgemeinen Starre soll überdies noch Anderes leisten; ausser den beiden Hauptsymptomen der Allgemeinen Starre soll die constante Verknüpfung derselben einsichtlich werden; endlich muss der klinischen Thatsache Rechnung getragen werden, dass sich die Starre mit jedem beliebigen Grad von hemiplegischer Lähmung compliciren kann, so dass Allgemeine Starre und bilaterale Hemiplegie keinesfalls auf gegensätzliche und einander ausschliessende Bedingungen zurückgeführt werden dürfen.

Von Gowers, Anton und Freud ist nun eine physiologische Erklärung der Allgemeinen Starre ausgearbeitet worden, die man bei erster Prüfung als bestechend anerkennen muss. Die bestgekannte Aetiologie der Allgemeinen Starre ist die erschwerte Geburt (Little), und die Läsion, die bei erschwerter Geburt regelmässig gefunden wird, hat Mac Nutt als Meningealhämorrhagie erwiesen. Diese erfüllt aber gerade jene Bedingungen, welcher wir zur Zurückführung der Allgemeinen Starre auf die bilaterale Hemiplegie bedürfen.

Sterben die Kinder an den während des Geburtsactes erlittenen Verletzungen, so findet man — hier folge ich Gowers fast wörtlich —

den die Rinde umhüllenden Blutklumpen am dichtesten in der centralen Region, welche die motorische Zone einschliesst, und zwar besonders innerhalb der Longitudinalfurche (Medianspalte) und in der Nähe derselben; gegen die mittleren Theile der Convexität hin wird die Blutschichte dünner, das Gewebe hat hier weniger gelitten und kann sich, wenn das Kind am Leben bleibt und das Extravasat aufgesaugt wird, eher erholen. Man muss dann als Endergebniss dieser Meningealhämorrhagie eine Atrophie des Gewebes und Depression desselben erwarten, welche beiderseits in der Nähe des medialen Randes der Convexität am stärksten ausgesprochen ist und gegen die Sylvi'sche Grube hin abnimmt. Dies ist auch in der That der Befund in den Fällen von Mac Nutt und Railton.

Die Allgemeine Starre verdankt somit den einen ihrer beiden Charaktere, die stärkere Betheiligung der Beine, dem Umstande, dass die ihr zu Grunde liegende Läsion (Meningealhämorrhagie) sich in der Nähe der Medianspalte localisirt; diese Localisation ist hier eine nothwendige, ergibt sich aus den Bedingungen, unter denen diese Hämorrhagie zu Stande kommt. Jede andere Läsion, die aus anderen Gründen, etwa zufälligerweise, dieselbe Localisation einhält, wird deswegen wiederum eine stärkere Betheiligung der Beine ergeben, und somit könnten wir uns auch die selteneren Fälle von Allgemeiner Starre erklären, die nicht von asphyktischer Geburt herrühren, und die keine Meningealhämorrhagie zur Ursache haben dürften.

Die Meningealblutungen bei erschwerter Geburt erfolgen nach Virchow aus den Venen, die von der Pia aus in die grossen Hirnsinus eintreten und also ein Stück frei zwischen Pia und Dura im arachnoidealen Gewebe verlaufen. Die Ursache ihrer Abreissung ist nach Virchow und Weber die beim Geburtsact eintretende Uebereinanderschiebung der Schädelknochen, zu der dann als Förderung die Stauung bei Unterbrechung der Circulation hinzutritt. Solche Blutungen finden sich daher auch bei normalen Geburten; sie sind gewiss unschädlich, so lange sie nicht ein gewisses Mass überschreiten. Bei präcipitirten Geburten ist es nach Tyler-Smith (bei Virchow) der Mangel an genügend langen Pausen zwischen den einzelnen Wehen, der die Venenstauungen und damit die Blutungen hervorruft.

Aehnlich wie Virchow und Weber erklärt auch Kundrat die Meningealblutungen während der Geburt, die er für sehr häufig erklärt, durch die Uebereinanderschiebung der Scheitelbeine, Compression des *Sinus falciformis major* und Zerreissung der gezerrten Venen. Er macht aber (wie Tyler-Smith) die wichtige Angabe, dass solche Blutungen gerade bei schnellen Geburten am häufigsten erfolgen, wo das Gehirn nicht Zeit hat, sich einer langsam anwachsenden Compression zu adap-

tiren. Da diese Bedingung bei Frühgeburten häufig erfüllt sein dürfte, wäre diese Angabe zur Erklärung der paraplegischen Starre durch Meningealhämorrhagie zu verwerthen.

Ueber die Häufigkeit dieser Hämorrhagie bringt eine Arbeit von Weyhe aus der Heller'schen Klinik in Kiel einigen Aufschluss. Weyhe fand solche Blutungen (nebst intracerebralen u. s. w.) in 122 Fällen unter 959 Säuglingssectionen, also in 12 Procent. Die Kinder hatten sie mehrere Tage bis einige Monate überlebt und waren in einer Anzahl von Fällen schliesslich den Folgen dieser Läsionen erlegen. 23 unter den 122 Fällen betrafen congenital-luetische Kinder. Die Häufigkeit der Blutungen bei solchen Kindern hat vor mehreren Jahren Mracek dazu veranlasst, von einer *Syphilis haemorrhagica neonatorum* zu sprechen, die er durch Gefässerkrankung erklärt. Fischl konnte diese Gefässerkrankungen in Folge von Lues nicht finden; auch er gesteht aber zu, dass man bei hereditär-luetischen Kindern von einer klinisch festgestellten hämorrhagischen Diathese reden dürfe.

Die allgemein erfolgte Anerkennung der Meningealhämorrhagie bei erschwerter Geburt als Ursache vieler Formen von Infantiler Cerebrallähmung hat Fr. Schultze 1895 dazu veranlasst, neuerdings nach der Existenz dieser Blutungen bei Neugeborenen zu suchen, welche an dem Geburtsacte selbst oder kurz nachher gestorben waren. Es bleibt immerhin auffällig, dass er bei diesen (allerdings wenig zahlreichen) Untersuchungen die erwarteten Veränderungen über und in der Hirnrinde nicht vorfand. Dagegen überzeugte er sich von der Häufigkeit der Blutungen in das Rückenmark und die Oblongata bei schwer geborenen Kindern und konnte die Frage aufwerfen, ob nicht vielmehr gewisse spät auftretende Spinalaffectionen (Syringomyelie u. A.) von diesen Einwirkungen des Geburtstraumas ausgehen.

Wir werden somit auf ein zweites ätiologisches Moment aufmerksam, welches neben der erschwerten Geburt an der Production der Meningealhämorrhagie mitwirkt und welches selbst, da eine gewisse traumatische Einwirkung auch der normalen Geburt zukommt, die alleinige Ursache derselben sein kann: die Leichtigkeit, mit welcher die Gefässwände reissen, die hämorrhagische Diathese. Es ist nicht unwahrscheinlich, dass schwächliche und unentwickelt geborene Kinder (Frühgeburten) in ähnlicher Weise wie die hereditär-luetischen eine solche Diathese aufweisen. Andererseits sehen wir hier aber ein lehrreiches Beispiel davon, wie derselbe anatomische Mechanismus, der uns die allgemeine und paraplegische Starre erklärt, das eine Mal durch eine accidentelle Ursache (abnorme Geburt, Little'sche Aetiologie), das andere Mal durch congenitale Ursachen (allgemein schlechte Entwickelung, hereditäre Lues) bedingt wird. Dies mag uns für jene Fälle allgemeiner und paraplegi-

scher Starre eine Aufklärung bieten, in denen die Little'schen accidentellen Momente nicht nachweisbar sind, und jene anderen, die klinisch sich durch weit schwerere Erscheinungen (Epilepsie, Idiotie) äussern, als wir gerne auf die zufällige Meningealhämorrhagie bei einem gesunden Kinde zurückführen wollten.

Der zweite Theil des Problems, die Frage, weshalb bei den klinischen Bildern der Starre die Lähmung so sehr gegen die Muskelspannung zurücktritt, lässt sich nach dem Vorgang von Freud zunächst in zwei Fragen zerlegen: erstens in die Frage, weshalb bei der Allgemeinen Starre die Lähmung ausbleiben kann, zweitens, warum die Starre der Muskulatur regelmässig vorhanden ist.

Die erste dieser Fragen beantwortet Freud unter Anlehnung an einen Sectionsbefund von Little (Fall LX). Es handelt sich dort um ein Kind, das als erstes mit Instrumentalhilfe nach sehr schwerer Geburt zur Welt kam, aber anstatt (oder vielleicht richtiger neben) einer Allgemeinen Starre eine rechtsseitige Hemiplegie mit sich brachte. Es stellt sich nun hier die Frage: Warum führt dasselbe ätiologische Moment, die erschwerte Geburt, hier zu einer Hemiplegie, in anderen Fällen zu allgemeiner Starre? Die Autopsie des mit zwei Jahren verstorbenen Kindes gibt Aufschluss darüber. Es fand sich rechterseits eine Verwachsung der *Dura mater* mit der Hirnrinde in der Scheitelregion vermittelst einer „zähen gelblichen Substanz“, die man wohl als Rest eines Blutcoagulums ansprechen darf, also der Befund einer Meningealblutung, wie sie als Ursache der Allgemeinen Starre angesehen wird; links dagegen war eine tiefe Depression zu erkennen, die in eine Höhle „in dem Vorderlappen“ des Gehirnes führte — aller Wahrscheinlichkeit nach das Ergebniss einer alten Blutung. Man kann natürlich nicht daran zweifeln, dass diese intracerebrale Blutung links die Bedingung der rechtsseitigen Hemiplegie war. Der Vergleich mit den Läsionen der Allgemeinen Starre, wie sie am reinsten der Fall von Railton erkennen lässt, legt jetzt die Anschauung nahe, das Fehlen der Lähmung bei der Allgemeinen Starre rühre her von der Oberflächlichkeit der Läsion. Unter der Meningealhämorrhagie leiden die oberflächlichsten Rindenschichten am meisten, und diese Läsion braucht die motorischen Functionen der Rinde nicht völlig aufzuheben. Da es aber nur von der Intensität dieser Blutung abhängt, inwieweit auch tiefere Schichten der Rinde functionsuntüchtig gemacht werden, so sieht man die Möglichkeit ein, dass mit dem Tieferdringen der Zerstörung sich steigernde Grade von Lähmung hinzutreten können. Man versteht auch, weshalb selbst bei Allgemeiner Starre an den Beinen selten ein gewisses Mass von Parese (Bewegungseinschränkung des Fusses und der Zehen) fehlt. Ueber dem medial gelegenen Beincentrum ist die Blutung jedesmal am intensivsten, dort wird sie am ehesten auch tiefere Schichten der

Rinde beeinträchtigen. Das Bild der bilateralen spastischen Lähmung kann also auf zwei Wegen entstehen: durch eine Läsion im Inneren des Gehirnes (intracerebrale Blutung) und durch eine Läsion, die von aussen nach innen wirkt (tiefgreifende Meningealblutung). In nicht extremen Fällen wird es noch möglich sein, die beiden Fälle dadurch zu unterscheiden, dass im ersten die Arme, im zweiten die Beine stärker gelähmt sind.

Die vorhandenen Sectionsbefunde widersprechen dieser Erklärung nicht. Man wird natürlich nicht erwarten dürfen, dass man aus der Tiefe der Rindendepression oder dem Grade der Gewebssklerose einen Schluss auf die functionelle Leistungsfähigkeit der betreffenden Rindenpartien ziehen könne. Eine derartige Correspondenz zwischen dem uns augenfälligen anatomischen Befunde und der erhaltenen Function vermisst man auch anderwärts.

Die Beantwortung der zweiten Frage, nach der Ursache der bei Allgemeiner und Paraplegischer Starre constant vorkommenden Muskelspannungen, wollen wir um ein Geringes aufschieben und zunächt einigen Zweifeln Raum geben, die sich gegen die vorstehenden Erklärungsversuche in Sachen der Allgemeinen Starre wenden.

So wohlbegründet diese Erklärungen auch erscheinen, so unterliegen sie doch dem Vorwurf, dass sie gewisse Resultate nicht berücksichtigen, die sich uns aus früheren Untersuchungen ergeben haben. Die Lehre von Gowers fusst auf der Identificirung der Allgemeinen Starre mit einer Birth-palsy, bei der ja allein eine Meningealblutung als Läsion in Betracht kommt. Wir haben aber erfahren (S. 121), dass die klinische Form der Allgemeinen Starre keineswegs durch die ätiologische Kategorie der Geburtslähmung gedeckt wird. Es gibt daneben eine grosse Anzahl von Fällen, die congenital bedingt sind, und es ist sichergestellt, wenn auch nicht ähnlich häufig, dass Allgemeine Starre als Ergebniss extrauteriner Erkrankung entstehen kann. Für diese beiden Gruppen von Fällen schlägt die Zurückführung auf die Wirkung einer Meningealblutung fehl; oder wenn man mit Hilfe der oben vorgebrachten Ueberlegungen die pränatal bedingten Fälle noch mit der Aetiologie des Geburtstraumas zu verknüpfen hofft, so nöthigen doch die später erworbenen Fälle von Allgemeiner Starre zum Eingeständniss, dass man die Bedeutung der Meningealhämorrhagie für das Verständniss dieses klinischen Typus überschätzt hat.

In einer ganz anderen Richtung wird die Gowers'sche Lehre durch die Bemerkung erschüttert, dass das auffällige Symptom einer stärkeren Ausbildung der Muskelspannung an den Beinen bei einer anderen Affection des motorischen Nervensystems vorkommt, wo die Erklärung durch vorwiegende Erkrankung der corticalen Beincentren gänzlich ausser Betracht steht. Ich meine die amyotrophische Lateralsklerose, die sich ganz

regelmässig an den Armen durch vorwiegende Atrophie, an den Beinen durch hochgradige Contracturen äussert. Man würde durch dieses Beispiel gemahnt werden, den Grund für die Verschiedenartigkeit der Symptome an den oberen und unteren Extremitäten eher in Functionsbeziehungen innerhalb des motorischen Systems als, wie Gowers, in topischen Momenten zu suchen.

Will man angesichts dieser Schwierigkeiten annehmen, dass das Bild der Allgemeinen Starre nicht in allen Fällen durch den nämlichen Mechanismus zu Stande gebracht wird, so hat man eben hiemit den Gowers'schen Erklärungsversuch aufgegeben, die Form der Allgemeinen Starre als ein vieldeutiges Syndrom anerkannt, und steht nun vor der Aufgabe klarzulegen, in Folge welcher physiologischen Beziehungen mannigfache Arten von anatomischer Schädigung sich in der nämlichen klinischen Erscheinung ausdrücken können.

Die Seltenheit guter Sectionsbefunde von Fällen, die klinisch als Allgemeine Starre und ätiologisch als Geburtslähmungen zu bezeichnen wären wie die von Mac Nutt und Railton, hindert uns zu erkennen, inwieweit dem Erklärungsversuche von Gowers eine eingeschränkte Geltung zuzusprechen ist. Die Verwerfung dieser Erklärung drängt sich dem Unparteiischen aber geradezu auf, wenn man einen Fall in Betracht zieht, wie den S. 85 erwähnten von Ganghofner: Ein Kind von elf Jahren, Katharina S., zeigt das typische Bild und die Anamnese der Allgemeinen Starre, die an den Händen nur Schwäche und Ungeschicklichkeit zurückgelassen hat. Die Geburt wird ausdrücklich als normal und leicht bezeichnet. Die Section ergibt nur geringfügige anatomische Veränderungen des Nervensystems, Verkümmerung des linken *Tractus opticus*, Erweiterung der Ventrikel, Verdickung von deren Ependym, Obliteration der Hinterhörner, Erweiterung des Centralcanales im Rückenmarke und Verdichtung der *Subst. gelat. centralis*, so dass der Autor der Versuchung unterliegt, den *Hydrocephalus chronicus* — offenbar eine Nebenwirkung des hier abgelaufenen Krankheitsprocesses — als mögliche anatomische Grundlage einer Infantilen Cerebrallähmung zu proclamiren; vor Allem findet sich keine Spur einer bei diesem congenitalen Fall durch Hinzutreten des Geburtstraumas erzeugten meningealen oder corticalen Schädigung. Man kann hier kaum anders, als in der Allgemeinen Starre einen allgemeinen klinischen Ausdruck für gewisse Arten von Functionsausfall innerhalb des motorischen Nervensystems erblicken, und da diese Formel im Vergleich zur Gowers'schen Erklärung die weitere ist, fragt es sich, ob sie nicht auch auf die Kategorie der Geburtslähmungen Anwendung finden kann.

Es war ein grosser Vorzug des Gowers'schen Erklärungsversuches, dass er den klinischen Typus der Paraplegischen Starre miteinbezog und

hiemit der Thatsache Rechnung trug, dass Allgemeine und Paraplegische Starre in der nosographischen Reihe wie in der Geschichte des einzelnen Falles stetig in einander übergehen. Ich halte dieses klinische Factum wirklich für bedeutsam genug, um es zum festen Ausgangspunkt für die Beurtheilung aller auf diesem Gebiete auftauchenden Probleme zu machen. Eine grosse Reihe von Autoren hat aber auf diese von der klinischen Beobachtung vorgeschriebene Rücksicht verzichtet und sich um eine physiologische Erklärung der Paraplegischen Starre bemüht, welche eine, wenn auch modificirte, Uebertragung auf die Allgemeine Starre nicht zulässt. Man kann nachweisen, dass die Anknüpfung für diesen Erklärungsversuch in der älteren Geschichte des paraplegischen Typus liegt (S. 27), der zufolge die jetzt als Cerebralerkrankung behandelte Affection unter die Spinalleiden gerechnet wurde.

Wie die Gowers'sche Erklärung der Allgemeinen Starre geht auch die Lehre betreffs der Paraplegischen Starre, die sich gegenwärtig bei Brissaud und anderen ihm anhängenden Autoren findet, von den „Geburtslähmungen“ aus. Die Paraplegische Starre lässt in typischen Fällen die Aetiologie der Frühgeburt erkennen und soll aus den Consequenzen dieses ätiologischen Momentes erklärt werden, wobei die Reminiscenz an die spinale Auffassung der Affection zur Mitwirkung gelangt.

Hier bot sich die von Flechsig aufgedeckte Thatsache dar, dass die Pyramidenbahnen zuletzt unter den Rückenmarksbestandtheilen sich mit Markhüllen bekleiden, während doch spinale Affectionen dieser Fasermassen ein der Paraplegischen Starre sehr ähnliches klinisches Bild ergeben. Es setzte sich nun aus solchem Material die Lehre zusammen, dass die Frühgeburt Ursache einer Affection der Pyramidenbahnen werde, indem diese ihre Markentwicklung extrauterin durchzumachen hätten, wobei sie Schaden leiden müssten. Es ist dabei Manches vorausgesetzt, was einzeln entwickelt zu werden verdient, vor Allem, dass eine marklose Bahn functionsuntüchtig ist und unter functioneller Inanspruchnahme in ihrer Entwicklung leidet.

In solcher Fassung ist diese Lehre leicht zu widerlegen; sie enthält eine Ueberschätzung der Rolle, die den Markscheiden für die Function zukommt, gegen welche man gewichtige Argumente mühelos häufen kann. Nicht nur, dass die meisten Thiere, deren motorische Leistungen sich um so viel rascher nach der Geburt als die des Menschen entwickeln, ein bei weitem markunfertigeres Nervensystem als dieser zur Welt mitbringen; vor Allem beweist das Vorkommen markloser Fasern in jedem Nervensystem und das Fehlen des Nervenmarkes überhaupt im Centralorgan mancher Thiere, dass nicht die Markscheidenbildung die Bedingung der Function sein kann. v. Gehuchten fügt hinzu, dass selbst beim zur normalen Zeit geborenen Kinde die Pyramidenbahnen regelmässig der

Markscheiden entbehren, so dass kein Grund vorliege, das Extrauterinleben als ein der Markscheidenbildung ungünstiges Moment anzuerkennen. Ganz unwiderstehlich ist dann seine weitere Bemerkung, dass ja die Fasermassen des Grosshirnes zum Zeitpunkt der normalen Geburt in ihrer grössten Mehrzahl noch marklos sind und ohne Beschwerde extrauterin ihre Markentwicklung durchmachen.

v. Gehuchten bekämpft die ätiologische Bedeutung der unfertigen Markentwicklung aber nur darum, um den Brissaud'schen Erklärungsversuch auf besser gesichertem Boden zu erneuern. Er hat die Entwicklung der Achsencylinder in den Pyramidenfasern zeitlich verfolgt und dabei gefunden, dass diese zu Beginn des achten Fötalmonates erst bis in die Pyramiden der Oblongata herabgelangt sind. Ein um diese Zeit zu früh geborenes Kind besitzt also in seinem Rückenmark noch keine Pyramidenfasern, sondern bloss deren leere Gehäuse. Und nun schliesst er ganz wie die Autoren, die das Nervenmark bevorzugt hatten, dass das pyramidenlose Rückenmark durch die extrauterinen Anforderungen der Function geschädigt wird, dass die erst in der Oblongata angekommenen Pyramidenfasern unter solchen Umständen nur sehr langsam weiter wachsen können, und dass darum die frühgeborenen Kinder das Bild der Paraplegischen Starre zeigen müssen, welche ja ohnedies regelmässig zur Heilung tendire.

Man ist versucht, den Autor mit seinen eigenen Argumenten zu bekämpfen. Es ist nämlich ebensowenig einsichtlich, warum das Extrauterinleben das Heruntersteigen der Pyramidenfasern stören müsse, wie die Störung der Markentwicklung nicht einsichtlich und abweisbar war. Die vorzeitige Function im Extrauterinleben darf kaum angeschuldigt werden, da sie an die Pyramidenfasern nicht herankommt, so lange diese ihre spinalen Verbindungen nicht erreicht haben. Ferner müsste wohl zur Gegenprobe die zeitliche Entwicklung der Fasern in den Grosshirn-Associationsbündeln untersucht werden, ob nicht etwa auch in diesen grosse Mengen von Achsencylindern bei der Geburt noch fehlen, deren Auswachsen zur richtigen Zeit im Entwicklungsplane vorgesehen ist.

Es ist überhaupt nicht einzusehen, warum die extrauterine Existenz zu einer Störung der Gewebsentwicklung im Centralorgan führen sollte, da doch ein grosses und wichtiges Stück dieser Entwicklung planmässig für diese Lebensperiode aufgeschoben bleibt, nämlich die Entwicklung der in der Rinde enthaltenen Hirnorgane. Wie wenig das „Zur-Weltkommen im unfertigen Zustand“ eine Schädlichkeit für die Hirngewebe involvirt, geht vielleicht am schlagendsten aus der Mittheilung Maracino's (*Annali di neurol.* XIII., 1896) hervor, dass die doch, gewiss zu höherer Leistung bestimmte Hirnrinde des Menschen bei der Geburt histologisch weniger weit ausgebildet ist als die Hirnrinde vieler neugeborener Thiere.

Noch weniger glücklich sind zwei klinische Bemerkungen, die sich bei Gehuchten finden: 1. die Erklärung der langsamen Heilung der Paraplegischen Starre durch die Verzögerung und endliche Ankunft der Pyramidenfasern an ihren Endstätten; diese Heilung geht nämlich in den meisten Fällen nicht so weit, dass nicht die deutlichste Starre der Beine erübrigte, und 2. die Behauptung, dass Frühgeburten im siebenten Monat Allgemeine Starre, solche im achten Monat nur Paraplegische Starre zeigen, entsprechend dem unterdess erfolgten Fortschritt in der Pyramidenbahnbildung. Die klinischen Thatsachen widersprechen dieser Aufstellung, die sich aus v. Gehuchten's Prämissen allerdings nothwendig ableitet, auf das Bestimmteste.

Völlig geschlagen wird aber die Lehre v. Gehuchten's — und mit ihr jede ähnliche — durch den Einwand, dass die Paraplegische Starre, wenn sie die Folge einer Entwicklungshemmung der Pyramiden durch vorzeitige Geburt wäre, eine regelmässige Folge der Frühgeburt sein müsste, anstatt eine ausnahmsweise. v. Gehuchten macht sich diesen Einwand selbst und gesteht zu, dass er nichts dazu beitragen kann, ihn zu beseitigen. Für uns kann dies aber ein Motiv sein, auf seinen Erklärungsversuch zu verzichten, der bei so geringem Gewinn an Einsicht uns das Opfer zumuthet, die klinisch bezeugte Verwandtschaft der Paraplegischen mit der Allgemeinen Starre aufzugeben, denn die unvollkommene Entwicklung der Pyramidenfasern lässt sich offenbar für die Entstehung der Allgemeinen Starre durch erschwerte Geburt zum normalen Zeitpunkt nicht verwerthen.

Einer anderen Beurtheilung unterliegen diejenigen Erklärungsversuche, welche zwar auch den Zustand der Pyramidenbahnen betonen, diesen aber nicht direct, sondern erst durch Vermittlung einer Läsion mit der Frühgeburt verknüpfen. Bei Frühgeburten soll es in Folge der Circulationsstörung und Blutung in der Hirnrinde zur Entwicklungshemmung der noch unfertigen Pyramidenbahn kommen, deren Störung also als Consequenz einer Grosshirnläsion aufgeklärt wird. Mit einer gewissen Modification lässt sich dieser Mechanismus auch für die Allgemeine Starre in Folge von Schwergeburt geltend machen. Die ähnliche Schädigung der Grosshirnrinde beeinflusst wiederum die Pyramidenbahn, die aber nun, weil sie wenigstens in ihren Achsencylindern fertig ist, nicht der Entwicklungshemmung, sondern der secundären Degeneration verfällt. Man hat hiemit Eines gewonnen, dass man in beiden Fällen eine Affection des nämlichen Organes, der Pyramidenbahn nämlich, anrufen kann, um ein jedesmal vorhandenes Symptom, nämlich die Starre, durch sie zu erklären.

Es verlohnt sich nun, jene Befunde zusammenzustellen, welche über das thatsächliche Verhalten der spinalen Pyramidenbahn bei den verschiedenen Kategorien von Infantiler Cerebrallähmung Aufschluss geben

können. Beistehende Tabelle enthält eine kleine Sammlung solcher Fälle, die nach den Beschreibungen klinisch wie anatomisch charakterisirt werden können und somit gestatten, die Beziehungen, die sich etwa zwischen dem Verhalten der Pyramidenbahn und den anderen Momenten: Aetiologie,

(Tabelle VI.)

Autor Nr.	Kategorie	Aetiologie	klinische Form
Ganghofner Fall I. 5 Jahre	wahrscheinlich congenital	? mit 3/4 Jahren Convulsionen	spastische Diplegie, Idiotie
Derselbe Fall II. 3½ Jahre	wahrscheinlich congenital	? mit 3/4 Jahren Darmkatarrh und Convulsionen	schwere Allgemeine Starre mit Chorea
Derselbe Fall III. 1 Jahr	wahrscheinlich congenital	? gesund bis 3/4 Jahre	spastische Diplegie, Athetose
Derselbe Fall IV. 3 Jahre	congenital	? Fraisen nach Geburt	spastische Diplegie oder schwere Starre
Derselbe Fall VII. 4½ Jahre	congenital	?	Allgemeine Starre
Derselbe Fall VIII.	congenital	?	spastische Diplegie
Binswanger 10 Jahre	congenital	Befinden der Mutter?	spastische Diplegie
Schultze 5 Jahre	congenital	?	spastische Diplegie
v. Monakow 12 Jahre	Geburtslähmung	Zangengeburt	l. Hemiplegie
Hoesel ältere Frau	wahrscheinlich congenital	? mit 3 Wochen Convulsionen und Lähmung	r. Hemiplegie
Railton 3 Jahre	Geburtslähmung	Schwergeburt	schwere Allgemeine Starre
Anton 15 Monate	congenital	? (Zwillingsgeburt)	Idiotie, Mikrocephalie, spastische Diplegie

Krankheitsform, Art der Läsion, ergeben, mit einem Blicke zu erfassen. Es wird hernach die Entscheidung nicht schwer fallen, ob man wirklich das Symptom der Starre mit einem bestimmten Zustand der Pyramidenbahnen in Zusammenhang bringen darf. (Tabelle VI.)

Contracturen	Autopsie	*Py*-Bahn
an Beinen (Arme nicht notirt)	multiple sklerotische Atrophie mit Cystenbildung	normal
an Beinen, Arme in Zwangsstellungen	beiderseits Porencephalie, Mikrogyrie und Atypie der Windungen	normal
an Armen und Beinen	multiple Erweichungen in Rinde und Marksubstanz	faserarm, r. *Py V* l. *Py S* } -Strang
an Armen und Beinen	Porencephalie beider Stirnlappen, sklerotische Atrophien	faserarm, r. *Py V* l. *Py S* } -Strang
an Beinen	*Hydrocephalus chronicus*	vielleicht im Halstheil faserarm
an Armen und Beinen	Grosser *Hydrocephalus internus*	sehr faserarm und sklerotisch
an Armen und Beinen	Porencephalie beiderseits	normal
an Armen und Beinen	Porencephalie und Missbildungen	fehlend
am l. Arm, Bein	Porencephalie r. Centralregion und l. Kleinhirn	l. fehlend
am r. Arm	Defect l. hintere Centralwindungen	r. auf ein Viertel verringert
an allen vier Extremitäten	leichte Depression der Rinde	normal
an allen Extremitäten	Mikroencephalie	beiderseits fehlend

Die Prüfung dieser Tabelle lehrt nun zunächst, dass bei den Autopsien der Fälle von Infantiler Cerebrallähmung an den Pyramidenbahnen verschiedenartige Befunde erhoben worden sind. Dieselben können auf beiden Seiten vollkommen fehlen (Schultze, Anton) oder nur auf einer Seite (v. Monakow), können secundäre Degeneration zeigen, wie in so vielen (in die Tabelle nicht einbezogenen) Fällen erworbener Erkrankung, oder aber sie zeigen ein- oder doppelseitig eine Verkümmerung, d. i. Verringerung ihrer Fasermenge (Ganghofner III und IV, Hoesel u. A.) ohne gewebliche Veränderung, ja sie können normal gefunden werden wie in den Fällen von Ganghofner und Railton. Da aber das Symptom der Starre (oder der Lähmung mit Contractur) in keinem einzigen Falle der Tabelle abgeht, ergibt sich schon hieraus die Unmöglichkeit, das Auftreten der Starre ohne Zwischenglieder aus dem Zustande der Pyramidenbahn zu erklären.

Ebensowenig lässt sich eine constante Beziehung zwischen einem bestimmten Zustand dieser Bahn und einem der anderen in dieser Tabelle berücksichtigten Momente erweisen, wenn man über die beiden Thatsachen hinausgehen will, dass bei grossartigen Entwicklungshemmungen der Hemisphären die Pyramiden überhaupt vermisst werden, und dass sie bei später erworbenen Erkrankungen zumeist — nicht durchwegs — der secundären Degeneration verfallen. Man könnte z. B. erwarten, dass partielle oder totale Verkümmerung der Pyramidenbahn ohne gewebliche Veränderung ausschliesslich bei congenitalen Fällen vorfindlich ist und zur anatomischen Charakteristik derselben verwendet werden kann. Allein ein ausgezeichnet beschriebener Fall von v. Monakow lehrt, dass das Fehlen einer Pyramidenbahn auch bei Geburtslähmungen vorkommt, dass also auch die bis zur Geburt normal entwickelten Fasern nachträglich ohne Spur verschwinden können.

Man wird etwa den Versuch machen wollen, wenn schon das Symptom der Starre der Beziehung auf die Pyramidenbahn widerstrebt, doch das Symptom der Lähmung in diese Beziehung zu bringen; allein die ersten Fälle von Ganghofner in der Tabelle weisen hochgradige Lähmung auf bei normalem Befund an den Pyramidenfasern. Man wird hieraus nicht den Schluss ziehen, dass der Zustand der Pyramidenbahn ganz ohne Belang für das klinische Bild der Infantilen Cerebrallähmung ist; aber man muss sich doch sagen, dass diese Beziehung keine directe sein kann, dass sie sich einem höheren Gesichtspnnkt unterordnen muss, und man wird gegen jede Auffassung Einspruch erheben, welche die motorischen Symptome unserer Affection durch die Störungen in der Leitungsbahn der Pyramiden erklären möchte.

Es ist nicht schwer, die verschiedenen abnormen Befunde in den Pyramidenbahnen bei der Infantilen Cerebrallähmung unter einen gemein-

samen Gesichtspunkt zu fassen. Man muss nur überlegen, dass es für das functionelle Ergebnis gleichgiltig ist, auf welche Weise die Function der Bahn entfällt, ob durch Agenesie oder durch Degeneration derselben, und dass die Faserverringerung auch eine functionelle Insufficienz bedeutet. Aber in der Verwerthung der so gewonnenen Zusammenfassung wird man durch die Befunde von anatomisch normalen Pyramidenbahnen bei schweren Formen von Infantiler Cerebrallähmung gestört. Es liegt meines Wissens kein Grund vor, an der Richtigkeit dieser Befunde zu zweifeln, denen überdies aus der Pathologie des Erwachsenen ähnliche an die Seite zu stellen sind. Dass paraplegische Starre oder spastische Paraplegie auch bei Erwachsenen nicht an die Sklerose der Pyramidenbahn gebunden ist, beweisen Fälle wie der von Schulz (Deutsches Archiv für klinische Medicin, XVIII), bei dem sich als anatomischer Befund für die „spastische Spinalparalyse“ ein kolossaler Hydrocephalus herausstellte. In der Arbeit von Blocq (Des Contractures, Paris 1888) ist ausdrücklich zugegeben, dass es 1. spastische Contracturen ohne Degeneration der Pyramidenbahnen gibt, 2. dass Degeneration dieser Bahnen nicht unausbleiblich zur Contractur führt.

Ehe man den Versuch macht, die hier fallen gelassene Erklärung des Symptoms „Starre“ durch eine besser zutreffende zu ersetzen, muss man eines anderen Problems Erwähnung thun, welches gleichfalls an die physiologische Bedeutung der Pyramidenbahn anknüpft. Wie wir uns erinnern, ist die Auffassung der paraplegischen Kinderstarre lange Zeit durch die Lehre von der *Tabes spastica* der Erwachsenen beeinflusst worden, als deren anatomisches Substrat eine primäre Erkrankung der Pyramidenbahnen galt. Erst als diese Lehre erschüttert wurde, konnte die klinische Verwandtschaft der paraplegischen mit der Allgemeinen Starre Beachtung gewinnen und die Autoren zur Ueberzeugung drängen, dass beide Affectionen unter den Cerebralerkrankungen abzuhandeln seien. Es wurde nun still von der „spastischen Spinalparalyse der Kinder“. Indess hat sich gezeigt, dass die Geschichte der *Tabes spastica* noch nicht abgeschlossen ist. Im Jahre 1893 nahm A. Schüle den Process auf Anregung Erb's wieder auf. Er stellte aus den Beobachtungen Erb's eine Anzahl von Kranhheitsfällen bei Erwachsenen zusammen, welche rein das typische Bild der spastischen Spinalparalyse darboten, und zwar 8 bis 17 Jahre hindurch, ohne symptomatische Aenderung oder Complication. Hiedurch sei die Berechtigung gegeben, die klinische Form als eine einheitliche Affection festzuhalten. Von Seite der pathologischen Anatomie sei zugegeben, dass die von Erb supponirte primäre Sklerose der Seitenstränge in der Mehrzahl der Autopsien durch andersartige Befunde ersetzt worden ist (multiple Sklerose, cerebrale Herde mit secundärer Degeneration, Hydromyelus nebst Seitenstrangerkrankung, Hydrocephalus mit der

gleichen Complication oder allein, progressive Paralyse bei intaktem Rückenmark, Neuritis, Erkrankungen der *cauda equina*); allein bei den meisten dieser Fälle sei auch das klinische Bild kein reines und typisches gewesen. Dagegen gäbe es mindestens zwei Sectionsbefunde bei *Tabes spastica*, die von Minkowski und Dreschfeld, welche vollkommen der Aufstellung von Erb entsprechen und nichts anderes zeigen als eine Sklerose der Pyramidenbahnen ohne Anzeichen myelitischer Vorgänge, die vom Lumbalmark bis zur Pyramidenkreuzung reicht. Diesen Fällen anzureihen und somit der Erb'schen *Tabes spastica* einzufügen sei jene Affection, die Strümpell nach eigener und nach einer Beobachtung von Westphal erkannt und „spastische Form der combinirten Systemerkrankung" genannt hat. Diese Affection gibt wiederum ein Beleg für das Vorkommen einer primären Pyramidenbahn-Degeneration im Rückenmark, zu welcher sich aber Degenerationen anderer langer Bahnen (in den Kleinhirnseitenstrangantheilen und in den Goll'schen Strängen) hinzugesellt haben. Es spricht für die Zusammengehörigkeit der Erb'schen und der Strümpell'schen Spinalerkrankung, dass wenigstens einer der Fälle Strümpell's Jahre hindurch das reine Bild der spastischen Spinalparalyse geboten hat, bis im weiteren Verlaufe andere Symptome hinzutraten. Die paraplegische Starre der Kinder hält Schüle ausdrücklich abseits von dem in Rede stehenden Spinalleiden.

Fast gleichzeitig kam Strümpell von Neuem auf die von ihm beschriebene Form der spastischen Spinalparalyse zurück, bei der sich combinirte Systemerkrankung im Rückenmarke findet, und vermehrte deren Kenntnis durch einen principiell bedeutsamen Beitrag. Er hatte einen neuen Fall beobachtet, der klinisch den früheren völlig gleich kam, aber die bemerkenswerthesten hereditären Beziehungen erkennen liess. Der Grossvater des Kranken hatte eine Lähmung der Beine gehabt, der Vater und zwei Vatersbrüder waren zwar nicht gelähmt, aber mit demselben ungewöhnlichen und schlechten Gang behaftet wie der Patient, und endlich fand sich diese Störung wieder bei einem Bruder des Patienten, der am Schlusse durch drei Jahre gelähmt war. Somit liess sich das Bild einer Affection erfassen, die „hereditäre spastische Spinalparalyse" genannt zu werden verdient ob ihres hereditären und familiären Vorkommens, die nur männliche Individuen befällt, und zwar im mittleren Alter, einen äusserst protrahirten Verlauf nimmt, klinisch sich die längste Zeit durch eine reine spastische Paraplegie ausdrückt, ohne Muskelatrophie und Sensibilitätsstörungen, und anatomisch die erwähnten primären Degenerationen langer Rückenmarksbahnen aufweist. Zur Symptomatologie der Erkrankung macht Strümpell noch die besonders für unser Thema interessante Bemerkung, dass anfänglich stets nur Rigidität und Reflexsteigerung zu beobachten seien, also in unserem Sinne

paraplegische Starre, und dass Muskelschwäche, paretische Symptome, erst im weiteren Verlaufe hinzutreten. Den seinigen ganz analoge Fälle findet er noch in einer Beobachtung von Bernhardt, die unter sechs Brüdern vier mit einem Leiden aufweist, welches lange Jahre mit spastischer Spinalparalyse identisch war und nur in einem Falle schliesslich durch andere Symptome complicirt wurde.

Auf diese Arbeiten gestützt, erörtert dann Erb 1895 nochmals das Verhältniss der paraplegischen Kinderstarre zur spastischen Spinalparalyse und kritisirt die cerebrale Auffassung der infantilen Affection. Er kann auf Fälle hinweisen, welche zwischen der Strümpell'schen Krankheit und unserer paraplegischen Kinderstarre vermitteln, indem sie das hereditäre oder familiäre Vorkommen der spastischen Paraplegie oder paraplegischen Starre auch bei Kindern bezeugen, Beobachtungen von Krafft-Ebing und Newmark, denen er eine eigene analoge anreiht. (Vgl. im nächsten Abschluss S. 259) In diesen durch kein cephalisches Symptom complicirten Fällen dürfe man wegen der Analogie mit den Fällen Strümpell's schliessen, dass es sich gleichfalls um Spinalerkrankung handle, und somit sei die Existenz einer hereditären Form von spastischer Spinalparalyse im Kindesalter festgestellt. Was die nicht familiär auftretenden Fälle paraplegischer Starre betrifft, so sei man zu weit gegangen, dieselben durchwegs für Cerebralerkrankungen zu erklären, obwohl das Vorkommen von Cerebralerkrankungen unter ihnen unzweifelhaft sei. Im Uebrigen sei Vorsicht geboten und das Abwarten entscheidender Sectionsbefunde nothwendig. Die klinischen Thatsachen reden eine so deutliche Sprache (zu Gunsten der spinalen Auffassung), dass man sie durch die lückenhaften pathologisch-anatomischen Beobachtungen und die daraus gezogenen übereilten Schlüsse nicht zum Schweigen bringen kann.

Es frägt sich nun, inwieweit die Auffassung der paraplegischen Starre durch diese Befunde und Argumente einer Abänderung unterliegen muss. Der Thatbestand ist freilich der, dass Sectionsbefunde von paraplegischer Starre, insbesondere von reinen Fällen (die nichts als Paraplegie enthalten), noch vermisst werden, und dass somit die sichere Entscheidung gegenwärtig überhaupt noch aussteht. Es ist ferner anzuerkennen, dass der Nachweis einer primären Strangdegeneration der Pyramidenbahn bei Erwachsenen (durch Strümpell) das Vorkommen der analogen Läsion bei Kindern wahrscheinlicher macht, als man bisher zuzugeben geneigt war. Allein hierüber hinaus scheint sich nichts geändert zu haben. Dass die hereditären Fälle von paraplegischer Starre bei Kindern Spinal- und nicht Cerebralerkrankungen sind, ist keineswegs durch eine Section erwiesen, sondern nach der Analogie mit den gleichfalls hereditären Fällen Strümpell's erschlossen. Die Existenz wenig-

stens einer hereditären infantilen Form von spinaler Natur steht also keineswegs fest. Diese Analogie kann trügen, wie die ersterfolgte Uebertragung von der *Tabes spastica* auf die Kinderstarre sicherlich getrügt hat. Wir meinen, dass dasselbe Argument, welches den Kliniker bewegen müsste, die nicht hereditären Fälle von paraplegischer Starre der Allgemeinen Starre anzuschliessen, nämlich die Existenz einer Reihe von Mittelformen, auch für die hereditären Fälle zur Verfügung steht. Wie es hereditäre Diplegien von paraplegischem Charakter gibt, so gibt es auch hereditäre Diplegien mit complicirterem Symptomgefüge, die sich durchaus nicht als Spinalerkrankungen auffassen lassen. Gerade das Hauptargument von Erb, die Behauptung, dass das klinische Bild der hereditären Affection eine so deutliche Sprache redet, also laut zu Gunsten der Erklärung durch Spinalerkrankung spricht, versagt bei näherer Prüfung gänzlich. Aus der älteren Geschichte der *Tabes spastica* war Eines mit Sicherheit zu entnehmen: dass die spastische Paraplegie an sich ein vieldeutiges Symptom ist, eine cerebrale Aufklärung ebensowohl zulässt wie eine spinale. Vieldeutig ist dieses Symptom auch trotz der Funde Strümpell's bis heute geblieben. Man sollte meinen, wenn eine paraplegische Starre in der Combination mit Strabismus als Ausdruck einer Cerebralerkrankung anerkannt wird, so lässt sich auch für eine paraplegische Starre ohne diese Complication die gleiche Herkunft nicht als unmöglich abweisen.

Erb selbst weist übrigens auf den Gesichtspunkt hin, welcher berufen erscheint, die hier erörterten Gegensätze aufzuheben und hiemit auch eine triftigere Erklärung des Symptomcomplexes der „Starre" anzubahnen. Wir haben zwar schon früher gewusst, dass die Pyramidenfasern als Fortsätze der Rindenzellen in's Rückenmark hineinwachsen, und konnten aus den Thatsachen der absteigenden Degeneration erschliessen, dass die Verbindung der Pyramidenfasern mit dem Rückenmarksorgan eine minder directe sein muss als die mit ihren corticalen Ursprungszellen. Allein erst die Neurontheorie hat uns in aller Schärfe einsehen gelehrt, dass die Pyramidenfasern cerebralen Neuronen angehören, also nur im topographischen, nicht im functionellen Sinne dem Rückenmarke zuzurechnen sind. Somit entfällt von dem für nothwendig gehaltenen Gegensatz zwischen Cerebralerkrankung und Spinalerkrankung durch Affection der Pyramidenbahn ein erstes grosses Stück. Es wird Erkrankungen dieser Bahn in ihrem spinalen Verlaufe geben können, die dennoch von einer Cerebralerkrankung herrühren und von ihr abhängig sind. Ein anderes Stück bleibt bestehen, wenn nämlich die Krankheitsursache nicht in den Pyramidenbahnen selbst, sondern in dem sie umhüllenden Rückenmarks- oder Stützgewebe liegt; man hat dann allerdings eine Spinalerkrankung vor sich, aber man begreift auch, dass das klinische Bild zunächst eine Unter-

scheidung der beiden Fälle nicht gestattet, da doch die Functionsstörung die gleiche sein muss, an welcher Stelle des Neurons dasselbe geschädigt wird (von gewissen Einschränkungen dieses Satzes abzusehen). Auf eine solche dem Rückenmark eigene Krankheitsursache deutet die Miterkrankung anderer langer Bahnen bei der Strümpell'schen hereditären Form. Die Neuronlehre gestattet nun auch, sich darüber hinauszusetzen, dass bei Infantilen Cerebrallähmungen von ähnlicher klinischer Ausprägung die Pyramidenbahn sowohl intact als auch degenerirt und abwesend gefunden werden kann. Was wir in der Klinik feststellen, ist ja niemals der directe Ausdruck der anatomischen Läsion, sondern nur der durch letztere gesetzten Functionsstörung. Für die Function ist das Neuron als Ganzes in Betracht zu ziehen, während die Pyramidenfaser nur ein Stück eines Neurons ist. Wo die Rindenzellen functionsuntüchtig sind, gilt es für die Function gleich, in welchem Zustand sich die Pyramidenfasern befinden; die krankhaften Affectionen der motorischen Rindenzellen sind aber nicht so leicht mit unseren Hilfsmitteln zu erkennen wie die der markhaltigen Pyramidenfasern, und die Vermuthung hat Alles für sich, dass es mannigfache solche Krankheitszustände gibt, welche zwar die Function der Rindenzellen stören, aber deren trophischen Einfluss auf die Pyramidenfasern nicht sichtlich beeinträchtigen.

Gelangt man so dazu, von den Befunden an den Pyramidenfasern abzusehen und die Ergebnisse anatomischer Untersuchung an den motorischen Rindenzellen als noch wenig verlässlich zurückzudrängen, so erübrigt bloss der Standpunkt, die klinischen Zeichen als Zeugen für eine Erkrankung des corticomotorischen Neurons anzurufen, die sich in Functionsstörung desselben äussert. Es stellt sich aber sofort die Frage, wieso Allgemeine und Paraplegische Starre der Ausdruck dieser Functionsschwäche sein können, da uns doch die spastische Lähmung bereits als Folgeerscheinung derselben Ursache bekannt ist. Die Beantwortung dieser Frage enthielte die pathologische Physiologie der Allgemeinen und Paraplegischen Starre.

Die einzige Auskunft, die sich hier etwa bietet, lautet folgendermassen: die Functionsstörung des corticomotorischen Neurons gibt andere Symptome, je nach ihrem Grad, wenn sie eine allgemeine ist (auf diffuser Erkrankung beruht). Wo diese Function völlig aufgehoben ist (wie im Falle der Abtrennung, Bahnunterbrechung), da kommt es zur Lähmung, oder bei Abtrennung nur eines Antheiles der Verbindungen zur Parese. Starre entsteht, wenn die Function des corticalen Neurons bloss abgeschwächt, nicht aufgehoben ist. Starre und Lähmung können sich darum in beliebigem Masse und nach jeder topischen Anordnung vermengen. Die Starre wird hiebei aufgefasst als die Folge des Ueberwiegens spinaler Innervation, nicht als spinales Reizphänomen. Die ver-

schiedene Betheiligung der Extremitäten an der Starre und an der Lähmung lässt dann eine Erklärung zu. Die corticale Bahn hat bei Weitem mehr Einfluss auf die oberen als auf die unteren Extremitäten. Entfällt der Rindeneinfluss völlig, so muss sich dies an den Armen stärker bemerkbar machen durch ein höheres Mass von Lähmung mit Contractur; erfährt er nur eine allgemeine qualitative Herabsetzung, so bleibt ihm für die Innervation der Arme noch eine gewisse Bedeutung, so dass diese gegen Lähmung und Contractur besser als die Beine bewahrt sind. Die paraplegische Starre wäre somit der reducirteste Ausdruck einer unvollständigen und allgemeinen Functionsstörung des corticomotorischen Neurons.

Es soll nicht verhehlt werden, dass diesem Erklärungsversuch eine klinische Thatsache entgegensteht, das Vorkommen schwerer Idiotie ohne Muskelspannungen bei hochgradigen Läsionen der Rindengebiete. Indes kann man hier noch den Rettungsversuch wagen, die Idiotie hänge von Functionsaufhebung anderer Rindenneurone als der motorischen ab, während die Ausbildung und Leistung der letzteren intakt geblieben sein mag, wie es sicher häufig umgekehrt der Fall ist.

Die Formel, auf welche unsere Erklärung der Typen von infantiler Starre hinausläuft, unterscheidet sich nicht wesentlich von jener, mit welcher sich Little beschied: Abschwächung des Gehirneinflusses. Um zu ihr zu gelangen, müssten wir uns der verlockenden Macht gewisser Momente aus der Localisationslehre entziehen, welche Little noch unbekannt waren.

Gerade wegen der Vieldeutigkeit des Symptoms der spastischen Paraplegie nnd der paraplegischen Starre muss man aber an der Erwartung festhalten, dass eine nahe Zukunft lehren wird, wie vielerlei Affectionen derzeit zum paraplegischen Typus der cerebralen Diplegien gerechnet werden, die an ganz andere Stellen des nosographischen Systems versetzt werden sollten. Nicht dass die cerebrale Auffassung der meisten gemeinhin beobachteten Fälle von paraplegischer Starre in Gefahr stünde, aber neben diesen kommen andere Affectionen des Kindesalters vor, die sich gleichfalls durch eine spastische Paraplegie auszeichnen und dennoch in keiner Verwandtschaft mit der Infantilen Cerebrallähmung stehen dürften. Es ist heute noch ganz unmöglich, den Kreis dieser Formen zu umgrenzen, man kann nur einzelne Beobachtungen hervorheben und somit abseits von den Gruppen der Infantilen Cerebrallähmung stellen. So z. B. beschreibt Friedmann nach zwei Krankengeschichten eine recidivirende (wahrscheinlich luetische), sogenannte spastische Spinalparalyse im Kindesalter, welche ausgezeichnet ist durch die in ihrem Namen erwähnten Charaktere und durch die völlige Abwesenheit cerebraler Symptome. Friedmann bringt diese infantile Affection in Parallele zu der jüngst

von Erb beschriebenen postluetischen Rückenmarkskrankheit Erwachsener, obwohl letztere durch die regelmässige Betheiligung der Blase und der Sensibilität, sowie durch die geringere Ausbildung der Muskelspannungen von der Friedmann'schen Krankheitsform abweicht.

Unter den einzelnen Symptomen im Bilde der Allgemeinen und Paraplegischen Starre fordert noch der Strabismus unsere Aufmerksamkeit heraus, weil er constante Beziehungen zu klinischen Typen erkennen lässt. Nach den Untersuchungen von Freud kommt dieses Symptom bei der paraplegischen Starre häufiger vor als bei irgend einem anderen Typus der Diplegien, nämlich in 39·8 % der paraplegischen Fälle, und andererseits wird Strabismus bei Frühgeburt häufiger gefunden als bei irgend welcher anderen Aetiologie, nämlich wiederum in 39·4 % (gegen 16·2 % der Asphyxien z. B.). Freud meint daher, die Gruppe „Paraplegische Starre — Frühgeburt — Strabismus" entspreche einem klinischen Zusammenhange, und bemüht sich, die Relation innerhalb dieser Gruppe festzustellen, ob der Strabismus etwa direct mit der Paraplegie zusammenhängt, oder ob er eine ihr nebengeordnete Folge der Frühgeburt darstellt. Er neigt zur letzteren Annahme, die er mit einem Erklärungsversuch des Strabismus in Uebereinstimmung bringt. Von der ätiologischen Bedeutung der Meningealblutungen für die Erklärung der Allgemeinen und Paraplegischen Starre erfüllt, erinnert er daran, dass Königstein 1881 durch Spiegeluntersuchung Neugeborener relativ häufig (in 10 % der Fälle) Netzhautblutungen nachweisen konnte, die sich zwar in der Regel nach wenigen Tagen resorbiren, aber bei massenhafterer Entwicklung immerhin Retinaelemente zerstören und dadurch Ursache später gefundener „Amblyopien ohne Befund" werden können.

Königstein leitet ihre Entstehung von dem grossen Druck ab, dem der kindliche Schädel während der Geburt ausgesetzt ist; „dagegen spricht aber", meint er, „der Umstand, dass bei schwerer Zangengeburt, bei Stirnlagen, grossen starken Kindern die Hämorrhagien relativ nicht häufiger beobachtet werden als bei kleinen Kindern und Frühgeburten, wo die Geburt eine verhältnissmässig leichte und rasche ist". Er fand diese Hämorrhagien in der That etwas häufiger bei Frühgeburten (18 %) als bei rechtzeitig Geborenen (10 %). Schleich (Mittheilungen aus der ophthalmologischen Klinik in Tübingen, 1882) bestätigte den Fund von Königstein, fand die Netzhautblutungen auch bei normal geborenen Kindern, besonders häufig aber bei Kindern, „deren Mütter ein enges Becken hatten". Er zieht demnach die Circulationsstörungen bei protrahirter Geburt zur Erklärung heran; seine Differenz mit Königstein erklärt sich befriedigend aus der beigefügten Angabe, dass die von ihm untersuchten Kinder fast alle ausgetragen waren.

In diesen Netzhautblutungen und der durch sie hervorgerufenen Amblyopie sucht nun Freud die Ursache des bei der paraplegischen Starre so häufigen Strabismus. Wie man merkt, stützt er sich dabei auf die durch thatsächlichen Nachweis nicht erhärtete Annahme, dass der Strabismus bei der Infantilen Starre regelmässig von Amblyopie begleitet sei. Ganghofner hat die Beziehung zwischen Strabismus und paraplegischer Starre in seiner kleinen Beobachtungsreihe (53 Fälle) noch inniger gefunden, und zwar 60 % (9 Fälle von 15). Das ätiologische Moment der Frühgeburt war aber in diesen Fällen so spärlich vertreten, dass sich hieraus ein Einspruch gegen die von Freud bevorzugte Art des Zusammenhanges zwischen Paraplegischer Starre, Frühgeburt, und Strabismus ergibt.

Das physiologische Verständniss des Symptoms „Chorea“ und somit der choreatischen Typen unter den cerebralen Diplegien war von jeher ein unvollkommenes und scheint auch heute nicht erreicht zu sein. Wie in der historischen Einleitung, S. 14, erörtert, waren die zuerst gegebenen Erklärungsversuche der Chorea localisatorische und gipfelten in dem Satze, dass Chorea erzeugt werde durch Läsionen, welche nicht direct die motorische Rindenbahn betreffen, sondern wegen ihrer Nachbarschaft eine irritirende Wirkung auf irgend eine Stelle der langgestreckten Bahn zu äussern vermögen. Freud und Rie haben hinzugefügt, dass ausser diesem Moment der Localisation eine besondere reizbare Disposition der normalen Hirnpartien, zumal der corticomotorischen Bahn für die Entstehung der Chorea erfordert werde. Sie abstrahiren diese Forderung augenscheinlich von dem einzig vorhandenen Sectionsbefund einer choreatischen Parese (Landouzy), welcher einen Krankheitsbefund ausserhalb und in der Nähe der motorischen Bahn aufweist, während die Krankengeschichte berichtet, dass die choreatische Parese acut nach einer Schreckwirkung eingesetzt hatte.

Der reinste und bestverwerthete Sectionsbefund einer Diplegie vom choreatischen Typus, der von Anton herrührt, scheint einer Deutung wie der eben vorgebrachten günstig. Anton's Patient war ein 9jähriger Knabe aus nervös belasteter Familie; ein älterer Bruder litt an den gleichen Zuständen; der kleine Kranke und andere Geschwister sind früh gestorben. Nach normaler Geburt und anfänglich guter Entwicklung machte das Kind im neunten Lebensmonat einen Scharlach durch, in der Reconvalescenz nach diesem setzten die Krankheitserscheinungen ein, die seither stabil als Allgemeine Chorea bezeichnet werden dürfen.

Der ganze Körper in lebhafter Bewegungsunruhe, die Gehen, Stehen und Sitzen unmöglich macht; jede Action der Hände durch schleudernde Mitbewegungen gestört, durch psychische Anregung die

Unruhe erheblich gesteigert. Die Sprache gut, aber die Articulation abgerissen, Pausen und Wortwiederholungen; der Blick unruhig, Kopfhaltung und Ruhe der Zunge erschwert, die Muskulatur besonders in den Armen gut entwickelt, der Tonus nicht erhöht, an den Fingern und Zehen abnorme Ueberstreckungen und spontane Athetosebewegungen. Häufiges Ueberspringen des Bewegungsimpulses auf die antagonistische Muskelgruppe; die automatischen Bewegungen hatten coordinirten Charakter, manche complicirte Leistung gelang dem Kranken, wenn er sie rasch ausführen konnte, ehe die Störung durch die Mitbewegungen eintrat. Die Intelligenz des Knaben erschien unvermindert.

Diesem classischen Bilde von Allgemeiner Chorea entsprach eine vereinzelte, aber symmetrische Läsion im Gehirn. Nur das Putamen des Linsenkerns war in beiden Hemisphären erkrankt, die graue Substanz wie zersprengt durch Einlagerung kleiner Herde, die aus Bindegewebe mit Nervenfaserresten bestanden und in ihrer Mitte ein kleines Gefäss enthielten. Anton erklärt diese Veränderung für den Ausgang einer Erweichung und leitet diese multiplen Herde von einer allgemeinen Circulationsstörung im Gehirn ab, die vermöge mechanischer wie dispositioneller Bedingungen gerade diese Hirnpartie schädigen musste, wobei er sich auf den Befund symmetrischer Erweichungen in den inneren Linsenkerngliedern nach Kohlenoxydvergiftung berufen kann. Er steht nicht an, die Allgemeine Chorea seines Kranken von den symmetrischen Läsionen der Linsenkerne abhängen zu lassen.

Um die Beziehung der pathologisch-anatomischen Befunde zur Verursachung des Symptoms „Chorea" zu würdigen, muss man über das Gebiet der diplegischen Kinderchorea hinausgehen.

Die pathologische Anatomie der Chorea ist wiederholt in zusammenfassenden Darstellungen behandelt worden, auf welche hier verwiesen werden kann, so von Elischer (Virchow's Archiv, 1875), Dana (Brain 1890), Kroemer (Archiv f. Psych., XXIII, 1892).

Für die Bedeutung von Erkrankungen der grossen Hirnganglien ist bereits Broadbent 1869 eingetreten, der die *Chorea minor* durch capilläre Embolien in Streifenhügel und Sehhügel zu erklären suchte. Die embolische Theorie der Chorea ist wohl verlassen, aber das Vorkommen krankhafter Veränderungen in den grossen Ganglien bei Chorea wurde von zahlreichen Untersuchern bestätigt und als bedeutsam hervorgehoben. So hat z. B. Demange in neun Sectionen von Fällen mit Chorea sechsmal Läsionen des Linsenkernes nachgewiesen, darunter fünfmal bilaterale. Eine Zeit lang zogen die von Elischer aufgefundenen kugeligen, concentrisch geschichteten Körperchen in den inneren Gliedern der Linsenkerne bei Choreatischen die Aufmerksamkeit auf sich, die von Flechsig als Amyloid gedeutet wurden, bis Wollenberg 1892 zeigte,

dass diese Gebilde in den Grosshirnganglien Choreatischer nicht constant, dafür in den Gehirnen anderer Personen oftmals sehr reichlich vorkommen. Der Broadbent'schen Lehre stehen aber zwei Reihen von Thatsachen im Wege; erstens, dass häufig genug ganz analoge Läsionen in den Grosshirnganglien, zumal im Linsenkern, gefunden worden sind, wo im Leben keine Chorea, ja überhaupt kein klinisches Symptom beobachtet worden war (Hebold); zweitens dass andere Autoren in zahlreichen Sectionen von Chorea anstatt der Herde in den grossen Ganglien die mannigfachsten Veränderungen und in den verschiedensten Hirnpartien constatiren konnten, und zwar Veränderungen an den Hirnhäuten (Tumoren, Pachymeningitis), an der Rinde, im Hemisphärenmark, diffuse Veränderungen wie Oedem, Hyperämie, kleine Extravasate oder selbst einen völlig negativen Befund erhielten.

Speciell in der pathologischen Anatomie der *Chorea chronica progressiva* scheinen Affectionen der Hirnhäute eine Rolle zu spielen; eine Autopsie von Kroemer bei chronischer Chorea mit psychischen Störungen fasst nach den Worten des Autors Alles zusammen, „was je einmal bei einem an Chorea Verstorbenen beobachtet worden ist“: Entzündung der Hirnhäute mit Producten älteren und frischen Datums, Zerstörungen in Thalamus und *Corpus striatum* und Erkrankung der Pyramidenbahnen im Rückenmarke. Eine der jüngsten Autopsien (von Kalischer und Kronthal 1895) ergab nur geringere Veränderungen an den Hirnhäuten, intensivere an der *Pia mater spinalis*. Die Hirnrinde war schon makroskopisch überall als atrophisch zu erkennen. Mikroskopisch traten die Befunde am Nervengewebe weit zurück gegen die an den anderen Hirngeweben. Die Hirngefässe waren verdickt, bindegewebig entartet, zum Theil obliterirt, in der Rinde und subcortical fand sich kleinzellige Infiltration von nicht deutlich herdartigem Charakter; im Rückenmark diffuse, nicht systematische Degeneration.

Oppenheim und Hoppe haben 1893 im Gegentheile herdartig auftretenden Veränderungen in der Hirnrinde und Marksubstanz, die von den Gefässen und von der Glia ausgehen sollen, die grössere Bedeutung zugewiesen. Das anatomische Substrat der *Chorea hereditaria* ist nach ihnen eine miliare, disseminirte *Encephalitis corticalis et subcorticalis*, zu der Rindenatrophie sich hinzugesellen kann.

Es kann demnach nicht Wunder nehmen, dass einzelne Autoren eine Localisation der Chorea überhaupt ablehnen, während andere sie für eine corticale oder selbst spinale Affection erklären. Kahler und Pick haben, wie erwähnt, der Mannigfaltigkeit der anatomischen Befunde bei Chorea Rechnung getragen, indem sie ein functionelles Moment in die nach Localisation strebende Erklärung der Chorea einführten. Nach ihnen ist die Chorea der Ausdruck einer fortdauernden Reizung der cortico-

motorischen Bahn durch einen sie nicht selbst betreffenden, sondern ihr benachbarten Krankheitsherd, dessen eigene Localisation dann gleichgiltig ist, also ein indirectes und topisch vieldeutiges Herdsymptom. Diese Lehre hat zahlreiche Anhänger gewonnen, unterliegt aber mehreren gewichtigen Einwänden. Zunächst, dass die Lage der Herde, die man bei Chorea findet, eine Einwirkung auf die Pyramidenbahn nicht immer anzunehmen gestattet, sondern dass es sich bei Chorea um coordinirte Impulse handelt, die nicht einfach Folge von Reizwirkungen sein dürften. Ferner kann man aber noch einwenden, dass wir die Wirkungen bloss angrenzender Läsionen auf die Pyramidenbahn aus anderen Krankheitsfällen zu erkennen glauben, in denen sich aber nicht Chorea, sondern flüchtige und unvollkommene Paresen ergeben.

Man kann es daher nur willkommen heissen, dass Anton einen anderen Weg zur Aufklärung des Symptoms „Chorea“ eingeschlagen hat. Er knüpft an die Bemerkung von Freud an, dass die Bewegungen, welche der normale Säugling in den ersten Wochen und Monaten vollführt, die grösste Aehnlichkeit mit den choreatischen oder athetotischen Bewegungen zeigen, welche man bei kranken Kindern in späterem Lebensalter beobachtet. Chorea und Athetose wären somit nicht eigentlich neue Symptome und directe Folgen von Herderkrankung, sondern entsprächen der Fortdauer oder Wiederkehr von Gehirnäusserungen, welche durch die Innervationserziehung sonst normaler Weise bald unterdrückt werden. Einen ähnlichen Gesichtspunkt hatte Anton selbst in Betreff des Muskeltonus der Neugeborenen geäussert. Der Neugeborene zeigt anfangs deutliche Flexionsspannungen der Extremitäten, welche im Verlauf der Functionsentwicklung schwinden, so dass die Allgemeine Starre als Fortbestand primitiver Innervationsverhältnisse gedeutet werden kann. In Betreff des Muskeltonus huldigt Anton der von Adamkiewicz aufgestellten Lehre, welche den Spannungszustand durch das antagonistische Zusammenwirken der Hirninnervation und des Rückenmarkseinflusses erklärt. Letzterer versetzt die Muskeln in Hypertonie, wenn er allein zur Wirkung gelangt, in Folge von Entwicklungshemmung, functioneller Unreife oder Erkrankung der cerebralen Bewegungsbahn; der Gehirneinfluss dagegen setzt diesen spinalen Tonus herab. Ein analoges Verhältniss, vermuthet nun Anton, bestünde zwischen einzelnen Bahnen aus den Grosshirnganglien, welches seinen Einfluss auf die Innervation der Körpermuskeln äussert. Dem Rückenmarke würden durch die Haubenbahn Impulse zu automatischen Bewegungen zugeleitet, welche durch das antagonistische Zusammenwirken zweier aus verschiedenen Quellen stammender Einflüsse regulirt werden. Der eine, Bewegung hemmende, Einfluss rühre wahrscheinlich vom Linsenkern her; durch seinen Wegfall entstehe der Bewegungsüberschuss der Chorea. Eine andere Bahn aus dem *Thalamus*

opticus wirke als Anregung für automatische Impulse; Thalamuserkrankung hat darum, wie er aus einer eigenen Beobachtung schliesst, die Verringerung automatischer Bewegungen (z. B. der Mitbewegungen, der Mimik) zur Folge.

Anton verhehlt sich nicht, dass diese Theorie noch aller thatsächlichen Stützen entbehrt. Man darf wirklich daran zweifeln, ob der Mechanismus der cerebralen Innervation der Muskeln hiemit zutreffend in seine Bestandtheile aufgelöst, und ob die functionellen Rollen den organischen Trägern richtig zugetheilt sind. Der Grundgedanke Anton's aber, die Chorea nicht als Herd- oder Reizungssymptom, sondern als Erfolg einer Gleichgewichtsstörung zwischen antagonistisch wirkenden, an verschiedene Hirnorgane gebundenen Innervationseinflüssen aufzufassen, erscheint aller Beachtung werth und bedeutet einen unzweifelhaften Fortschritt im Verständniss der Symptome, durch welche sich die Erkrankungen des nervösen Centralorgans äussern. Wir müssen uns vorhalten, dass die Hirnorgane offenbar nicht dazu bestimmt sind, uns ihre Erkrankung durch pathognomonische Zeichen zu verrathen; — solche fehlen uns ja für mächtige und doch gewiss nicht unthätige Gehirngebiete; — dass sie als Bestandtheile von sehr complicirt zusammengesetzten Mechanismen functioniren, und dass die von uns beobachteten pathologischen Symptome nicht der directe Ausdruck der Läsion sind, weder den Sitz, noch die Ausdehnung, Intensität oder Natur derselben unmittelbar anzeigen, sondern bloss die Functionsänderung, welche durch diese Momente bedingt ist. Für einzelne Symptome ist es uns gelungen, über die Functionsstörung hinweg die directere Beziehung zwischen der klinischen Erscheinung und einem einzelnen Charakter der Läsion zu erhaschen; wir dürfen uns aber nicht verwundern, wenn dies bei den Typen der Infantilen Cerebrallähmung nicht gelingt, so dass hier die Erklärungsversuche — vorläufig oder selbst definitiv — bei physiologischen Formeln Halt machen müssen. Zwischen Klinik und pathologischer Anatomie des Nervensystems sind — wahrscheinlich ganz allgemein — mehr Mittelglieder eingeschoben, als wir in der Freude über die Exactheit greifbarer Veränderungen und in der ersten Ueberraschung über die Existenz einer Hirnlocalisation gerne wahrnehmen wollten.

VII. Familiäre und hereditäre Formen.

Ein besonderes Interesse hat sich in den letzten Jahren einer Anzahl von Beobachtungen zugewendet, welche die Auffassung der cerebralen Diplegien hauptsächlich dadurch beeinflussen, dass sie identische oder ähnliche Krankheitsbilder als Familienerkrankungen zeigen, die entweder bei mehreren Gliedern einer Generation oder in mehreren Generationen nach einander gefunden werden. Um die Bedeutung solcher Fälle besser zu würdigen, thut man wahrscheinlich gut, eine Ueberschau über eine grössere Reihe von Formen anzustreben, wenn man auch dabei das Gebiet der Infantilen Cerebrallähmung nothwendig überschreitet. Geht man von dem Interesse der Kinderlähmung aus, so bietet sich uns nachstehende vorläufige Anordnung des bekanntgewordenen Materials, für die man eine anders begründete Berechtigung natürlich nicht beanspruchen wird:

a) Vorkommen verschiedener oder bloss ähnlicher Bilder von Infantiler Cerebrallähmung in derselben Familie.

b) Familiäres oder hereditäres Vorkommen typischer Diplegien.

c) Familiäre (respective hereditäre) Krankheitsbilder, die den typischen Diplegien noch anzureihen sind.

d) Familiäre Erkrankungen des Kindesalters, die sich merklich vom Charakter der Infantilen Cerebrallähmung entfernen.

e) Familiäre (respective hereditäre) Erkrankungen des späteren Alters.

a) Nicht identische Fälle von Infantiler Cerebrallähmung in derselben Familie.

Beobachtungen dieser Art finden sich vielfach in der Literatur zerstreut, an sich unscheinbar; weil sie nicht mehr als zwei Geschwister betreffen, scheinen sie auch der Erklärung keine besonderen Schwierigkeiten zu bereiten, obwohl das gemeinsame ätiologische Moment der geschwisterlichen Affection keineswegs immer klar zu erkennen ist.

So z. B.: Fall IX von Little, eine Frühgeburt, ist mit paraplegischer Starre behaftet, war früher ein Fall von Allgemeiner Starre. Ein älterer Bruder bekam mit 15 Monaten eine spastische Affection eines Beines nach zwei- bis dreitägigem fieberhaften Unwohlsein (?).

Naef erwähnt von dem Patienten I seiner „complicirten spastischen Spinalparalysen“, dass er eine Schwester hat, „welche etwas schwach auf den Füssen und in der Sprache ist“. Nach Angabe der Eltern soll es sich um dieselbe Krankheit, nur in gelinder Form, handeln.

Freud hat in seiner Sammlung von 53 Fällen zwei Schwestern (XIV und XLI), von denen die ältere das Bild einer Allgemeinen Chorea bietet, die sich nach normaler Geburt mit Fraisen in den ersten Lebenstagen eingeführt hat. Die jüngere Schwester zeigt eine leichte Form von Allgemeiner Starre und als ätiologisches Moment protrahirte asphyktische Geburt. Beide Kinder sind schwachsinnig und haben *Strabismus convergens*; ein drittes unter Fraisen gestorben.

Mehrere Autoren haben darauf aufmerksam gemacht, dass in manchen Familien neben der cerebralen Diplegie eine übergrosse Kindersterblichkeit zu constatiren ist, oder dass Frühgeburt, Kindersterblichkeit und Infantile Cerebrallähmung dort neben einander bestehen.

b) Familiäres Vorkommen eines klinischen Typus von Diplegie.

Feer beschreibt als Fälle XV und XVI seiner eigenen Beobachtungen zwei Brüder, die beide schwere Allgemeine Starre zeigten. Der ältere, normal geborene war „Halbidiot“, der jüngere, ein Zwillingskind und Frühgeburt, von „sehr getrübter“ Intelligenz.

Ganghofner hat ein Geschwisterpaar mit Allgemeiner Starre beobachtet (Fall XXXII und LI seiner Tabellen):

Marie P., 3 Jahre alt, bis zu 1 Jahr gesund, zu welcher Zeit Schwäche und Zittern der Beine bemerkt wurden. Gang nur mit Unterstützung möglich. Begann mit 2 Jahren zu sprechen, spricht scandirend. Intelligenz gut. Bewegungen der Arme ataktisch, an den — übrigens trophisch verkümmerten — Beinen Reflexsteigerung, leichte Spasmen. Mit 3 Jahren soll der Gang sich sehr gebessert haben, doch waren die Hände noch ungeschickt und die Sprache gestört.

Ein jüngerer Bruder, mit 6 Jahren beobachtet, konnte erst mit 3 Jahren stehen, zu welcher Zeit auch die Sprachentwicklung begann. Er zeigt *Strabismus convergens*, geringe Intelligenz, ungeschickte Bewegungen der Hände, schwankenden Gang mit versteiften Knien, der nur bei Unterstützung möglich wird, Reflexsteigerung, Fussclonus.

Ausser den beiden erkrankten Geschwistern noch vier Kinder, von denen zwei gesund sind, zwei früh verstarben; von den letzteren eines eine Frühgeburt.

Der Werth solcher Beobachtungen liegt auch zum Theil darin, dass sie uns zu warnen vermögen, gewisse Aetiologien und einzelne Symptome nicht in ihrer diagnostischen Bedeutung zu überschätzen. Man wird geneigt sein, derartige Affectionen bei Geschwistern für wesensgleich zu erklären, und dabei zeigt der eine Fall Feer's Frühgeburt, der andere nicht; bei einem der Kinder aus Ganghofner's Sammlung findet sich Strabismus, der beim anderen fehlt.

Wichtige Beobachtungen über das familiäre Auftreten einer allerschwersten Form von Infantiler Cerebrallähmung, die sich regelmässig mit Blindheit zu verbinden und durch einen rapiden Ablauf auszuzeichnen scheint, finden sich in mehreren Arbeiten von Sachs, zuletzt zusammengefasst im New-York med. Journal, 30. Mai 1896. Die ersten Mittheilungen des Autors liessen die Häufigkeit und den exquisit familiären Charakter des Leidens vorerst nur ahnen:

I. S., erstgeborenes Kind gesunder Eltern; Trauma der Mutter ohne Folgen im fünften Monat der Gravidität. Das Kind wird rechtzeitig geboren und scheint in jeder Hinsicht normal. Im Alter von 2—3 Monaten wird das Kind theilnahmslos, zeigt Nystagmus und bleibt von da in seiner Entwicklung stehen. Es liegt bis zu seinem mit 2 Jahren erfolgenden Tode auf dem Rücken, ohne je eine willkürliche Bewegung zu versuchen, zeigt grosse Reflexerregbarkeit gegen Geräusche und Berührungen, die Muskeln sind alle schlaff, nie Spannungen. Atrophia n. opt. mit besonderem ophthalmoskopischem Befund.

Bei der Section fand sich grosse Vereinfachung der Windungen, grosse Tiefe der Furchen, Sklerose der Rinde, oberflächliche Einlagerung von Kalkplättchen. Nach dem histologischen Befund schliesst Sachs auf einfache Entwicklungshemmung.

In derselben Familie kam später ein analoger Fall vor. Auch hier normale Geburt, vortreffliche Entwicklung bis zum fünften Monate, dann aber wurde das Kind theilnamslos, blind und schwerhörig und erlag unter dem Krankheitsbilde einer spastischen Diplegie mit 19 Monaten.

II. 13 monatlicher Knabe, bis zu 6 Monaten normal entwickelt, dann aber plötzlicher Eintritt geistiger Verkümmerung, Erblindung, spastische Paraplegie und grosse Reflexerregbarkeit. Drei andere Kinder desselben Paares waren im sechsten Monate in gleicher Weise erkrankt und bis zum Ende des zweiten Lebensjahres zu Grunde gegangen.

Bei all diesen Fällen hatten Convulsionen gefehlt.

Späterhin erfuhr Sachs, dass ähnliche Fälle von infantiler Erkrankung durch ihre Sehstörung und den dabei vorhandenen ophthalmoskopischen Befund das Interesse von Augenärzten wie Knapp und Koller erregt hatten. Er konnte sich von der vollen Uebereinstimmung des klinischen Bildes und Verlaufes dieser Fälle mit seinen eigenen Beobachtungen überzeugen und konnte so Notizen über 19 Fälle sammeln, die sich auf 10 Familien vertheilten. Die nun als häufig erkannte Affection benennt er „Amaurotic family Idiocy“ und charakterisirt sie durch folgende Symptome:

1. Auftreten bei mehreren Kindern derselben Generation nach normaler Geburt und anfänglich normaler Entwicklung.

2. Auftreten von psychischer Hemmung während der ersten Lebensmonate, die sich bis zu absoluter Idiotie steigert.

3. Abnahme des Sehvermögens mit Ausgang in Blindheit (dabei nachweisbare Veränderungen des Augenhintergrundes und endliche Atrophie der Sehnerven).

4. Mehr oder minder deutlich spastische Lähmung der Extremitäten.

5. Rascher Ablauf und Tod im Marasmus zu ungefähr 2 Jahren.

Inconstant war das Auftreten von Strabismus und Nystagmus, ziemlich veränderlich in der Reihe die Ausbildung der spastischen Symptome. Die anatomische Kenntniss dieser Affection beruht auf zwei Sectionen von Sachs (von den beiden ersterwähnten Fällen) und einer von Kingdon mit wesentlich identischem Ergebniss. Die erste Autopsie von Sachs zeigte vielfache Atypien der Windung und qualitative wie quantitative Abweichungen im histologischen Baue der Hirnrinde; die zweite Section desselben Autors wie die von Kingdon erwiesen die gleichen Befunde in der Hirnrinde, die sich somit als das Wesentliche erkennen liessen, bei normaler Windungsentwicklung. Sachs deutet demnach den Befund als reine *Agenesia corticalis* und Folge von Entwicklungshemmung, da Anzeichen von Gefässerkrankungen oder entzündlichen Vorgängen vermisst wurden.

Als Aetiologie der Erkrankung möchte Sachs Blutsverwandtschaft und hereditäre Belastung der Eltern gelten lassen; übrigens gehörten 15 (vielleicht sogar sämmtliche) Fälle israelitischen Familien an. Die Abwesenheit der hereditären Syphilis (nach Anamnese und anatomischer Untersuchung) wird vom Autor nachdrücklich hervorgehoben.

Sachs erhebt gelinden Einspruch dagegen, dass seine „Familiäre Idiotie mit Amaurose“ den cerebralen Diplegien zugerechnet werden solle. Indess halten wir uns für berechtigt, dies vorläufig zu thun, bis die Stellung der familiären Formen in der Gruppe der Infantilen Cerebrallähmung näher erörtert worden ist.

Besonders häufig ist das familiäre Vorkommen von Affectionen beobachtet worden, die dem Typus der Paraplegischen Starre oder spastischen Paraplegie gleichen, und gerade an diese Formen knüpfen sich derzeit die interessantesten principiellen Erörterungen.

Osler erwähnt (bei Gee), dass er spastische Paraplegie bei zwei Brüdern gesehen habe.

Fr. Schultze, Spastische Starre der Unterextremitäten bei drei Geschwistern:

Von den vier Kindern eines im Wesentlichen gesunden, nicht blutsverwandten Ehepaares sind drei erkrankt. Das älteste, nicht kranke Kind wurde leicht geboren. Die späteren Geburten waren rechtzeitig, aber langsam und schwer; Eingriffe waren zwar nicht erforderlich, aber die Entbindung dauerte jedesmal drei Tage. Das älteste Kind lernte im Alter von 9 Monaten laufen, bei den jüngeren wurde um die gleiche Zeit bemerkt, dass sie nicht gerade stehen konnten, sondern die Beine überkreuzten; sie lernten dann allmälig sich mit Hilfe eines Fussschemels fortbewegen. Die Innervation der oberen Extremitäten, Sprache und Intelligenz entwickelten sich normal.

Die beiden älteren Kranken (6 und 5 Jahre) zeigen Strabismus, wovon das jüngste frei ist. Das Krankheitsbild enthält nichts anderes als die Symptome der paraplegischen Starre. Gang mit steifen und adducirten Beinen, Füsse dabei in Equinusstellung, stabile Spannungen in den grossen Gelenken der unteren Extremitäten, das Bestehen von Paresen in Folge der Starre schwer zu beurtheilen, doch gewiss nicht ausgeschlossen; Sehnenreflexe hochgradig gesteigert, Fussclonus, keine Sensibilitätsstörung, Blase und Mastdarm normal.

Das jüngste, nun 2jährige Kind zeigt jetzt dieselben Symptome wie die beiden anderen Geschwister auf jener frühen Altersstufe: die Kniee sinken ein, die Beine kreuzen sich, Equinusstellung und Einwärtsdrehung der Füsse, Gehen ohne Stütze unmöglich. Bei ruhigem Liegen ist die Rigidität kaum ausgesprochen.

Die Auffassung dieser drei Fälle wird durch die Thatsache erleichtert, dass bei allen dreien die Geburt langsam und schwer gewesen war, angeblich drei Tage gedauert hatte, obwohl ärztliche Hilfe nicht erfordert wurde. Die Geburt des ältesten, nicht kranken Kindes war hingegen leicht vor sich gegangen. Dieses Moment und die Combination mit Strabismus veranlassen Schultze auch, in einer einwandfreien Erörterung die Zugehörigkeit seiner Fälle zu den Little'schen Lähmungen zu behaupten und sie durch corticale Läsionen „in den medialen Abschnitten des Hirnmantels“ zu erklären.

Weniger sichergestellt erschien den Autoren die Deutung einer Beobachtung von v. Krafft-Ebing über spastische Starre der Beine bei drei Geschwistern. Hier fehlt das ätiologische Moment der protrahirten Geburt, fehlt die Complication mit Strabismus, welche für die paraplegische Starre so bezeichnend ist, und es erübrigt nur noch das vieldeutige Symptom einer „spastischen Paraplegie“, jedoch mit Ueberwiegen des Spasmus über die Lähmung. Die Entwicklung der Krankheit war in den einzelnen Fällen eine verschiedene.

Bei der 11jährigen Hermine, die mit 15 Monaten gehen lernte, wurde die zunehmende Steifigkeit nach den Masern im fünften Lebensjahre bemerkt; der 6jährige Rudolf (Frühgeburt) lernte mit 18 Monaten gehen, ging von 3 Jahren an ohne bekannte Ursache schlecht; der 15jährige Hermann endlich zeigte schon als kleines Kind die Neigung, die Beine übereinanderzuschlagen und lernte überhaupt erst mit 5 Jahren gehen. Man kann aus dieser lehrreichen Anamnese die Bestätigung dafür entnehmen, dass eine eigentlich congenitale Krankheit sich doch erst Jahre nachher — auf einen Anlass hin oder ohne einen solchen — zu äussern braucht, und dass dieser Charakter sich daher nicht zur Unterscheidung der klinischen Formen eignet.

v. Krafft-Ebing selbst liess sich durch das Krankheitsbild seiner drei Fälle zur anatomischen Diagnose eines Hydromyelus bewegen, während Andere, wie Obersteiner und Freud, auf die Zugehörigkeit dieser

Fälle zur Little'schen Krankheit hinwiesen, und noch spätere Beurtheiler, Souques u. A., durch ihre Parteinahme für die spinale Natur der Affection auf Krafft-Ebing's Seite traten.

Ziemlich ähnlich den Fällen von v. Krafft-Ebing sind die von Souques, vom Autor gleichfalls als Spinalerkrankung aufgefasst, die zwei Geschwister aus nicht hereditär belasteter Familie betreffen.

1. 10jährig, normale Geburt; mit 3 Jahren wurde bemerkt, dass das Kind mit dem rechten Fuss falsch auftritt. Mit $3^1/_2$ Jahren Convulsionen vor Masern, mit 4 Jahren neuerliche Convulsionen vor Variola, seither die Gangstörung stärker ausgebildet. Das rechte Bein ist im Stehen in Hüfte und Knie gebeugt, durch Sehnenverkürzung starr; im Sitzen beiderseits *Pes varus*, der rechte Fuss willkürlich gar nicht, links nur wenig zu bewegen; Reflexsteigerung, Fussclonus, der links nur angedeutet ist; spastischer Gang auf den Fussspitzen, die Beine übrigens etwas trophisch geschädigt.

2. 7jährig, normale Geburt, mit 5 Jahren Fieber und Convulsionen, die seither nicht wiedergekehrt. Seitdem Ausbildung der schon vorher merklichen Gangstörung. Typische spastische Paraplegie.

Souques hebt besonders nachdrücklich hervor, dass die Gangstörung bei beiden Kindern bereits vor der fieberhaften Erkrankung mit Convulsionen bestand, so dass die Auffassung einer erworbenen Affection verworfen werden muss.

Einen grösseren Reichthum von werthvollen Beziehungen lässt eine Mittheilung von Newmark erkennen, die sich auf zwei Familien erstreckt und gleichzeitig familiäres wie hereditäres Vorkommen des Symptomcomplexes „Spastische Paraplegie“ zum Inhalt hat. In der ersten Familie findet sich typische und uncomplicirte Starre der Beine bei zwei Kindern von 15 und 5 Jahren, deren erste Symptome bereits vor der Zeit der Gehentwicklung bemerkt wurden. Ein 15jähriger Vetter der beiden Kranken (Muttersschwestersohn) leidet an bilateraler spastischer Hemiplegie, gleichfalls congenitaler Natur, mit choreatischen Bewegungen. Bei diesem Kranken wie bei seinen sechs Geschwistern waren die Geburten sehr schwierig (drei Kinder am Geburtsact gestorben), während gerade die beiden erstgenannten Kranken normal und leicht geboren wurden.

Newmark legt Werth darauf, dass sich Steigerung der Reflexe an den Extremitäten auch bei den beiden Müttern seiner Kranken (zwei Schwestern) und bei einem gesund gebliebenen älteren Kinde (Schwester der beiden ersten Kranken) nachweisen liess.

In der zweiten Familie handelte es sich um acht, von gesunden, nicht blutsverwandten Eltern stammende Kinder. Drei derselben, Knaben von 16, 14 und 13 Jahren, zeigten das typische Bild der spastischen Paraplegie; ihre Erkrankung hatte erst mit 14, $7^1/_2$ und 9 Jahren begonnen. Ausserdem waren ähnliche Erscheinungen, nämlich Reflexsteigerung und ungeschickter Gang, bei zwei anderen Geschwistern von 8 und

6 Jahren nachzuweisen. Vier dieser Kinder, darunter der 14jährige Kranke, waren schwer geboren worden.

Es macht einen grossen Eindruck, zu sehen, wie die Little'schen Momente in der Aetiologie dieser Formen entwerthet werden. Bei so zahlreichen Fällen von paraplegischer Starre findet sich nicht einmal Frühgeburt. Schwergeburt ist häufig, aber gerade bei den gesund gebliebenen Kindern der Generation, während die kranken zumeist normal geboren worden sind. Ausserdem ist bemerkenswerth das späte Einsetzen der Symptome bei den Fällen der zweiten Familie Newmark's und die Inconstanz des Zeitpunktes der Erkrankung selbst ($7^1/_2$—14 Jahre).

Ein Gegenstück in gewisser Hinsicht bieten die Fälle Erb's, die dem Autor mit den Anlass gaben, für die Existenz einer hereditären spastischen Spinalparalyse im Kindesalter einzutreten: Zwei Mädchen, 12 und 6 Jahre alt, von gesunden Eltern stammend, die aber durch mehrfache Familienbeziehungen blutsverwandt sind; normal geboren und bis zum vierten Lebensjahr normal entwickelt, auch was die Leistung der Unterextremitäten betraf. Von dieser Zeit an schleichende Entwicklung einer durch kein anderes Symptom complicirten typischen Paraplegie mit vorwiegender Starre; spastischer Gang, Muskelspannungen und Contracturen, mässig starke Equinusstellung, Parese vorwiegend im Peroneusgebiet, Reflexsteigerung und Fussclonus. Wie ein Hohn auf die Little'sche Aetiologie findet sich hiebei die Anmerkung, dass protrahirte Geburt mit Asphyxie allerdings in der Geschichte dieser Familie vorkommt, aber nicht bei den beiden Kranken, sondern bei deren 17jährigem, normal gebliebenem Bruder.

Es wurde bereits im vorigen Abschnitt (S. 245) erwähnt, dass die hier zuletzt zusammengestellten Beobachtungen von infantilen familiären Affectionen von mehreren Autoren als Spinalerkrankungen aufgefasst und mit der hereditären spastischen Spinalparalyse Strümpell's der Erwachsenen vereinigt werden. Wir werden weiter unten Gelegenheit haben, auf dieses Problem einzugehen; vorläufig darf man wohl mit Sachs die Frage aufwerfen, ob das Dilemma „Cerebral- oder Spinalerkrankung?" bei der Erörterung dieser hereditären Formen überhaupt dem Sachbestand adäquat ist.

Als gleichzeitig familiär und hereditär zeigt sich die spastische Paraplegie in einer Beobachtung von Melotti und Cantalamessa (Ref.: Revue neurol. 1896, Nr. 9), die uns ausserdem lehrt, dass wir die hereditären Affectionen der Kinder und der Erwachsenen nicht zu trennen brauchen, da das Alter beim Krankheitsbeginn kein wesentlicher Zug des Krankheitsbildes ist. Bei drei erwachsenen Geschwistern, deren Grossmutter mütterlicherseits an derselben Affection gelitten hatte, war eine uncomplicirte, sehr hochgradige, spastische Paraplegie zu finden, die bei

dem einen Kranken aus der frühesten Kindheit datirte, beim jüngeren Bruder mit 20 Jahren und bei der Schwester erst mit 40 Jahren die ersten Erscheinungen gemacht hatte.

Als familiäre Allgemeine und Paraplegische Starre muss ferner die Beobachtung von Koshewnikoff (Ref.: Revue neurol. 1895, Nr. 12) bezeichnet werden. Sie bezieht sich auf zwei, 17 und 9 Jahre alte Schwestern, die von gesunden Eltern stammen und unter elf Kindern die einzig erkrankten sind. Bei beiden begann das Leiden ohne Veranlassung und schleichend im siebenten Jahre; während aber die jüngere Schwester nichts als den spastischen Gang zeigte, befand sich die ältere seit Jahren in einem nahezu hilflosen Zustande. Bei dieser waren auch die Arme und seit dem 14. Jahre die Sprachaction ergriffen. Sie hatte Beugecontracturen an allen Gelenken der unteren Extremitäten (rechts stärker ausgebildet), durch welche die willkürliche Beweglichkeit derselben äusserst eingeschränkt war. Die Arme befanden sich in allen Abschnitten in Zwangsstellungen, waren muskelschwach, aber nicht gelähmt. Auch die Rumpfmuskulatur war starr. Die Starre steigerte sich ausserordentlich bei jedem Versuch einer willkürlichen Intention, beim Sprechen spannten sich alle Muskeln des Nackens, Thorax und Gesichts, die Phonation wurde hiedurch unterbrochen (analog der S. 114 erwähnten „anfallsweisen Starre“).

Dass auch der choreatische Typus der Infantilen Cerebrallähmung als familiäre Affection zur Beobachtung kommt, beweisen interessante Fälle von Massalongo (mitgetheilt bei Audry). Die Erkrankung betraf in der von Massalongo beobachteten Familie drei Kinder unter den fünf eines gesunden und hereditär nicht belasteten Ehepaares; sie war bei einem 17jährigen Sohn bereits zur vollen Höhe entwickelt, bei einer 9jährigen Tochter sehr deutlich ausgebildet, bei dem 7jährigen Sohne eben im Beginne. Die Erkrankung äusserte sich bei den drei Kindern in vollkommen identischer Weise. Der älteste Sohn begann, nach normaler Geburt und Kindheit, mit 7 Jahren plötzlich zu stottern und die Herrschaft über die Zunge zu verlieren; dazu kamen dann Grimassen im Gesichte, unwillkürliche Bewegungen in den Händen und ein seltsam ungleichmässiger, bald hüpfender, bald hinkender Gang. Als Massalongo den Kranken untersuchte, war derselbe der Sprache beraubt und unfähig zu irgend einer Leistung, seine Intelligenz aber war besser, als man nach dem stupiden Gesichtsausdruck und dem leeren Lachen, das sich so häufig wiederholte, hätte annehmen sollen. Der Mund war fast immer offen, die Zunge hypertrophisch, in beständiger Unruhe, meist vorgestreckt, der Speichel floss frei auf die Brust, das Gesicht zeigte die seltsamsten Grimassen, die Arme erhoben und verdrehten sich gewaltsam, die Hände zeigten Entstellungen und Subluxationen wie beim chronischen

Gelenksrheumatismus und von Zeit zu Zeit athetotische Bewegungen, Oeffnung und Schliessung, Fingerspreizung und Fingerannäherung in regelmässiger Folge. Bei Aufregung wie beim Versuch, Intentionen auszuführen, steigerten sich diese Bewegungen ungemein. An den unteren Extremitäten überwogen die spastischen Zwangsstellungen über die Spontanbewegungen, wie man es so häufig in Fällen von Athetose sieht. Die Beine waren gestreckt, adducirt, die Kniee aneinander gepresst, die Füsse in Equinovarusstellung; alle diese Stellungen konnten willkürlich verändert werden, kehrten aber rasch und unaufhaltsam wieder. Beim Liegen zeigte sich Athetose der Füsse und Zehen; beim Gang, der höchst unregelmässig war, erreichte die Unruhe des Körpers ihr Maximum. Die Muskeln waren alle wohlentwickelt, selbst hypertrophisch. Sensibilität, Sinnesorgane, Gedächtniss normal, die Stimmung des Kranken war eine heitere. — Bei der 9jährigen Schwester fand sich dasselbe Bild, minder arg ausgeprägt, gleichfalls seit dem siebenten Lebensjahre nach normaler Geburt, und bei dem 7jährigen jüngeren Bruder zeigten sich eben die ersten athetotischen Bewegungen der Hände und der Beginn von Sprach- und Zungenstörung.

Als ganz vereinzelt dastehendes Beispiel von Uebertragung einer choreatischen Diplegie von der Mutter auf das Kind ist eine Beobachtung von Oppenheim anzuführen (mehrfach, S. 124, erwähnt). Die 31jährige Mutter litt an der so häufig vorkommenden typischen Combination einer bilateralen Athetose mit spastischer Paraplegie und hatte ihren Zustand in „photographischer Aehnlichkeit" ihrer 10jährigen Tochter vererbt, bei welcher bloss der spastische Charakter des Ganges minder ausgebildet war. Beide Kranken zeigten jene vorwiegende Betheiligung der Bulbärfunctionen, welche Oppenheim zur Aufstellung seiner „Infantilen Pseudobulbärparalyse" veranlasst haben.

c) Hereditäre Affectionen, die sich den Typen der Infantilen Cerebrallähmung noch annähern lassen.

Unter der Diagnose „multiple Sklerose" beschrieb Pelizaeus 1885 die Affection zweier, derselben Familie angehöriger Kranken. Der erste dieser beiden Kranken, Ernst E., war bei der Untersuchung 8 Jahre alt. Er wurde schnell und leicht geboren, war zuerst dem Anscheine nach ganz normal. Im Alter von einem Vierteljahre trat zuerst der Nystagmus auf und entwickelte sich in kurzer Zeit bis zur damals beobachteten Stärke. Im zweiten Halbjahre wurde bemerkt, dass das Kind in seinen Handbewegungen ungeschickt war und die Beine meist ruhig hielt. Als die ersten Gehversuche angestellt wurden, zeigte es sich, dass das Kind die Beinchen nicht in seiner Gewalt hatte, und allmälig, im Verlaufe des zweiten Jahres, nahmen sie spastische Dauerstellungen an.

Das Sprechen erlernte der Knabe im Laufe des zweiten Jahres, sprach anfangs ganz natürlich, erst vom Ende des dritten Jahres an wurde die Sprache schlecht.

Wir finden also hier den Verlauf einer allmäligen Enthüllung der congenitalen Affection mit zeitweiliger Progression und das resultirende Krankheitsbild von folgenden Zügen: horizontalen *Nystagmus lateralis* mit blasser Papille, verlangsamte Sprache (Bradylalie), spastische Innervationsstörung der Arme und spastische Lähmung der unteren Extremitäten ohne Atrophie, ohne Sensibilitätsstörung, mit erhaltener elektrischer Erregbarkeit und gesteigerten Sehnenreflexen. Die Affection der Beine ist bei den Kranken von Pelizaeus hochgradig, die Intelligenz deutlich herabgesetzt.

Die Affection ist in der Beobachtung von Pelizaeus familiär und hereditär; in der betreffenden Familie waren fünf Personen in der nämlichen Weise erkrankt, nämlich (auf einen Stammvater bezogen): ein Sohn, drei Enkel und ein Urenkel, also sämmtlich männlichen Geschlechtes.

Der 28jährige Kranke, den Pelizaeus noch selbst untersuchte, zeigte dieselben Symptome wie sein 8jähriger Neffe (keine Angabe über das ophthalmoskopische Bild); es scheint, dass der Zustand bei ihm längst stationär geworden war. Bei einem anderen, schwerer betroffenen Familienmitgliede (Carl) hatten Sprachstörung und Ungeschicklichkeit der Hände bis zum (zufällig verursachten) Tode allmälig zugenommen.

Pelizaeus hebt selbst die Aehnlichkeit hervor, die zwischen seinen eigenen Beobachtungen und denen von Dreschfeld besteht. Die Kranken Dreschfeld's waren Brüder; bei dem einen hatte die Affection im 14. Lebensmonat mit Convulsionen und nachfolgender Schwäche und Zittern der Glieder eingesetzt. Von da an allmälige Verschlimmerung bis zum 10. Jahre, wo sich folgender Befund ergibt: Kopfschütteln, Nystagmus, scandirende Sprache, Intentionstremor der Arme, Paresen ohne deutliche Atrophie; Spannungen, Paresen, Extensionsstellungen, erhöhte Sehnenphänomene an den Beinen, Abnahme der psychischen Functionen. Beim anderen Bruder hatten sich die ersten Erscheinungen, Schwäche und Zittern in den Beinen erst mit 4 Jahren gezeigt. Allmälige Verschlimmerung mit 7 Jahren; Kopfschütteln, Nystagmus nur beim Fixiren, scandirende Sprache, Tremor der Arme, Muskelspannung, Extensionscontractur, deutliche Sensibilitätsstörung der Beine, Schwachsinn.

In seiner Abhandlung über die cerebralen Diplegien theilt Freud die Krankengeschichte zweier Brüder mit, deren Affection er an die von Pelizaeus beschriebene annähert.

Die beiden Knaben, $6^1/_2$ und 5 Jahre alt, sind die Kinder blutsverwandter, sonst nicht belasteter Eltern (Onkel und Nichte).

Die Familiengeschichte lässt ferner erkennen, dass ein drittes Kind an einer ähnlichen Affection gelitten hat, und zeugt überdies für eine Neigung zur Leichtsterblichkeit in dieser Generationsreihe.

Das erste und sechste Kind waren Frühgeburten und kurzlebig, ein fünftes starb mit 10 Monaten, wahrscheinlich an Marasmus; es war von Anfang an idiotisch und gelähmt; das vierte Kind der Reihe war mit 3 Jahren völlig normal und ist es bis jetzt (6 Jahre) geblieben.

Der Aeltere der beiden Kranken normal geboren, von Anfang an als krank erkannt, reagirte nicht auf Licht in den ersten Monaten, litt nie an Convulsionen. Mit 3 Monaten wurde Nystagmus bemerkt, mit $1^1/_2$ Jahren konnte er sitzen und kriechen. Die Sprachentwicklung begann mit 1 Jahre. Bei dem zweiten Bruder war die Entwicklung der Krankheit etwas abweichend. Das Kind war bis zum Ende des zweiten Jahres normal, konnte gehen und laufen, sprach correct und reichlich. Erst um diese Zeit trat plötzlich Nystagmus auf, verschlechterte sich die Sprache und stellte sich der eigenthümliche Gang her, Alles in ziemlich rascher Aufeinanderfolge, bis ein dem des Bruders fast völlig analoger Zustand erreicht war.

Die auffälligsten Züge des Krankheitbildes waren in beiden Fällen: Nystagmus und *Strabismus convergens alternans*, dabei der Befund einer *Atrophia nervi optici*; eigenthümliche bradylalische Sprache, mit fast scandirendem Charakter und erschwerter Articulation, leichte Spannung des Rumpfes und der Arme, früher Ungeschicklichkeit der Hände (beim jüngeren Bruder die Arme immer frei); spastische Paraplegie mit Parese der Beine, der Gang nur mit Unterstützung möglich, schleifend, Beine abgemagert (beim Jüngeren der Gang besser, aber mit breiter Basis). Der Jüngere zeigte im Allgemeinen eine mildere Ausprägung der Symptome und denjenigen Vorzug vor seinem Bruder, welcher der paraplegischen Starre gegen die Allgemeine Starre zukommt. Die Intelligenz beider Kranken war nicht nur ungeschädigt, sondern in ganz ungewöhnlichem Grade entwickelt. Die geschilderte Affection erwies in der Folge ihren progressiven Charakter: beide Kranke sind gegenwärtig (1896) völlig gelähmt.[1])

Freud hebt die Aehnlichkeit seiner Fälle mit denen von Pelizaeus hervor, möchte aber für beide die Diagnose der „multiplen Sklerose“ ablehnen, da deren Annahme im Kindesalter auf Schwierigkeiten stosse. Da-

[1]) Der jüngere der beiden Kranken zeigte Ende 1896 folgende, von dem früheren Befund abweichende Züge: Die Bewegungen der Arme in hohem Grade ataktisch, die Starre der Beine gegenwärtig excessiv, keine willkürliche Bewegung derselben mehr möglich. Aufgestellt, überkreuzt er die Beine. Die Sprache, noch immer scandirend, ist unverständlich geworden. Sehvermögen gut, liest Zeitungsdruck. Intelligenz und Gemüthsleben bei beiden Kindern weit über ihre Jahre entwickelt.

gegen meint er, dass die Symptomgruppe — Bradylalie, Intentionstremor, Nystagmus — welche in den bezeichneten Fällen die Aehnlichkeit mit der multiplen Sklerose herstellt, dem klinischen Bilde der cerebralen Diplegien nicht fremd sei, indem sich in zahlreichen, vereinzelt vorkommenden Fällen unzweifelhafter Diplegie bald dies, bald jenes Stück des genannten Complexes vorfinde. Aus seinen, den Fällen von Pelizaeus und Dreschfeld liesse sich vielleicht ein klinisches Individuum, ein „spastisches Seitenstück" zur Friedreich'schen Krankheit, construiren.

Eine ziemlich weitgehende Aehnlichkeit mit den Fällen von Freud und Pelizaeus zeigen vier Schwestern, deren Affection Higier kürzlich (1896) beschrieben hat. Die Kranken stammten von einem gesunden, hereditär nicht belasteten, aber blutsverwandten Elternpaar. Der Beginn des Leidens fiel in's zwölfte, zehnte, neunte und siebente Lebensjahr nach normaler Geburt und Entwicklung. Das erste Krankheitssymptom war in allen Fällen Schwäche und Steifigkeit in den Beinen und Gangstörung; allmälig kam es dann zu einer ausgesprochenen spastischen Paraplegie mit Contracturen an den Unterschenkelbeugern und den Adductoren und Flexoren der Oberschenkel. Bei allen Fällen wiederholte sich überdies die Ausbildung eines eigenthümlichen *Pes varo-equinus*, Hyperextension der grossen und Plantarflexion der übrigen Zehen, Oedem, Cyanose und trophische Störungen der Haut an den Beinen. Das Gehen war bei drei der Schwestern ganz unmöglich geworden, der Gang war bei der vierten spastisch-paretisch und hatte vorher deutliche Ataxie gezeigt.

Innerhalb des dritten bis vierten Krankheitsjahres traten Bewegungsstörungen an den oberen Extremitäten auf, die sich als Schwäche, Ungeschicklichkeit, bei zwei der Kranken auch als Intentionstremor äusserten, so dass feinere Handarbeiten ganz unmöglich wurden. Die Hände nahmen abnorme Zwangsstellungen an. Die Sehnenreflexe zeigten sich zur Zeit der Untersuchung Higier's an Armen und Beinen gesteigert.

Bei der ältesten Kranken (24 Jahre) war überdies Muskelatrophie vorhanden, die, an den kleinen Handmuskeln am stärksten, gegen das Oberarm-Schultergebiet hin abnahm; an den Beinen waren alle Abschnitte in symmetrischer Weise atrophisch. Diese Muskelatrophie fehlte bei den drei anderen Geschwistern.

Von bulbären Bewegungsstörungen fanden sich Schlingstörung, Bradylalie und monotone, näselnde Sprache, Strabismus, nystagmusartige Zuckungen der Bulbi, Neigung zur Subluxation des Unterkiefers, aber diese Symptome waren nicht constante Züge des Krankheitsbildes, sondern zwischen den vier Schwestern entweder vereinzelt oder zu mehreren vertheilt.

Ein zweiter Hauptcharakter der Affection lag in der constant vorhandenen Opticusatrophie mit Abnahme der Sehschärfe, Achromatopsie

und Einengung des Gesichtsfeldes; der dritte, praktisch bedeutsamste, war die in allen Fällen kenntliche, langsam, aber stetig fortschreitende Abnahme der intellectuellen Functionen.

Diese Beobachtungen Higier's, denen der Autor dieselbe Stellung anweist, die sie in unserer Anreihung einnehmen, sind in mehrfacher Hinsicht interessant. Die Combination der spastischen Paraplegie mit Bradylalie und Nystagmus und mit der Opticusatrophie enthält die wesentliche Uebereinstimmung mit den Beobachtungen von Pelizaeus und Freud; die progressive Demenz nähert die Fälle Higier's der nächsten Gruppe (Bouchard, Homén) an; die Einmengung der Muskelatrophie bei einer einzigen der vier Schwestern ist lehrreich, weil sie uns davor warnt, eine nosologische Scheidung auf das Fehlen oder Vorkommen dieses Symptoms aufzubauen.

Als irgendwie analog der familiären Chorea und Athetose wird man vielleicht mit Möbius die familiäre Myoklonie anführen dürfen, von welcher Affection Unverricht zwei Beispiele, jedesmal bei mehreren Geschwistern ausführlich beschrieben hat. Der unterscheidene Charakter der Myoklonie liegt in der Art der unwillkürlichen Bewegungen, welche blitzähnlich sind und nicht synergische Muskelgruppen, sondern einzelne Muskeln oder selbst Bündel derselben in ganz regelloser Weise, meist symmetrisch, aber nicht synchronisch, betreffen. Diese Anreihung kann indess nicht von der Absicht getragen sein, von den Erörterungen über die Verursachung der Chorea etwas auf die Myoklonie zu übertragen.

Zur familiären Myoklonie rechnet auch Sepilli die Affection, die er bei drei, sämmtlich epileptischen Mitgliedern einer Familie beobachten konnte. Sepilli beschreibt die unwillkürlichen Bewegungen seiner Fälle, als ob sie die Mitte hielten zwischen Paramyoclonus, *Tic convulsif* und *Chorea electrica*. In allen Fällen war auch Sprachstörung zugegen.

Eine Beobachtung von Gee erweckt ein besonderes Interesse dadurch, dass sie als Symptome einer familiären und hereditären Affection die Combination von spastischer Paraplegie und Muskelatrophie aufweist und somit ein Verbindungsglied zwischen den vorhin beschriebenen Formen und den gleichfalls hereditären Myopathien abgibt.

Dieselbe betrifft einen 37jährigen Vater und zwei seiner Kinder. In der Familie des Patienten hatte sich eine pathologische Tendenz durch mannigfache Erkrankungen kundgegeben. Eine Schwester seiner Mutter war während 30 Jahren gelähmt, zwei Vettern mütterlicherseits waren taubstumm, einer ohne Finger geboren. Der Kranke selbst war von vollkommener Intelligenz und erwerbsfähig; er hatte nie ordentlich gehen können. Er zeigte gute Muskelentwicklung an den Armen, hypertrophische Bildung der Deltoidei, sehr deutliche Atrophie der Interossei, Gross- und Kleinfingerballen an beiden Händen, mit Aufhebung der elektrischen

Erregbarkeit, dabei aber gute Function. Der Gang war nur mit Krücken möglich, beim Gehen wurden die Beine überkreuzt. In horizontaler Lage hielt er die Kniee aneinander gepresst und leicht gebeugt, beide Füsse in Valgusstellung. Die Muskeln des Oberschenkels waren gut entwickelt, vom Knie abwärts aber nur dürftig; am linken Unterschenkel Atrophie der vorderen Tibialgruppe. Ausserordentliche Steigerung der Kniereflexe, kein Fussclonus.

Seine 12jährige Tochter hatte erst zwischen 2 und 3 Jahren zu gehen begonnen, durch 5 Jahre Krücken gebraucht, die sie später ablegen konnte. Sie hatte die Beine früher immer überkreuzt gehalten, kreuzte sie aber nicht beim Gehen. Sie zeigte leichte Beugung im Knie, Valgusstellung der Füsse, Adduction der Oberschenkel, Reflexsteigerung, verfügte aber ziemlich gut über die Einzelbewegungen der unteren Extremitäten. An den oberen Extremitäten geringer Schwund der kleinen Handmuskeln und Schwierigkeit, den in Adduction befindlichen Daumen abzuziehen.

Ein 11jähriger Sohn hatte erst mit 2 Jahren zu gehen begonnen, ging aber dann gut bis zum dritten Jahre, wo sich nach einer Erkrankung an Keuchhusten fortschreitende Verschlechterung des Gehvermögens einstellte. Er geht mit Krücken, zeigt sehr starke Adductionscontractur der Oberschenkel, Beugecontractur der Kniee, deutlichen *Pes valgus*; Reflexsteigerung, keinen Fussclonus. Die Schultermuskeln sind kräftig, die der Unterarme nur mässig entwickelt, die Ellbogen ein wenig steif; die Hände werden in Krampfstellungen gehalten, die Daumen adducirt, nicht vollkommen gut abzuziehen, die Finger extendirt, können aber willkürlich gebeugt werden.

Eine gewisse Aehnlichkeit dieser Affection mit der sonst vereinzelt vorkommenden amyotrophischen Lateralsklerose ist wohl unverkennbar. Diese Aehnlichkeit hat auch die Auffassung eines anderen Autors, Seeligmüller's, beeinflusst, der 1876 folgende Beobachtung von (bloss familiärer) Erkrankung mittheilte:

Von sieben Kindern eines gesunden Ehepaares erkrankten vier im Alter von etwa 9 Monaten: das Gehen wurde ungeschickt, die Beine klebten am Boden und wurden auf den Fussspitzen nachgezogen. Dabei bestanden hochgradige Contracturen der verschiedenen Gelenke des Körpers und bei erhaltenen Sehnenreflexen und unversehrter Sensibilität (wenigstens bei zweien der Kinder) eine Atrophie, verbreitet über sämmtliche Muskeln mit Ausnahme des Gesichts, bei Herabsetzung der elektrischen Erregbarkeit. Endlich kam es zum Verlust des schon entwickelten Sprachvermögens.

Eine andersartige Beziehung zwischen spastischer Paraplegie und hereditärer Myopathie wird uns in der Beobachtung von Philip enthüllt. Die beiden Symptome sind in einer Familie auf verschiedene Personen

verthetlt. Der 60jährige Vater leidet an einer schweren spastischen Paraplegie, am rechten Beine stärker ausgebildet, die sich spät im Leben, vielleicht nicht ohne Beihilfe eines körperlichen Unfalles, entwickelt hat. Seine Affection weist übrigens einige nicht leicht zu deutende complicirende Züge auf. Ein 11jähriger Sohn begann mit 7 Jahren steif zu gehen und zeigt jetzt Schwäche der Beine, Reflexsteigerung, Gang auf den Fussspitzen. Ein älterer Bruder leidet an hochgradiger Pseudohypertrophie der Muskeln, an welcher Affection auch zwei andere Geschwister gestorben sind.

Wieder in anderer Combination zeigt sich die familiäre spastische Paraplegie in den Fällen von Tooth, welche auch noch in anderen Beziehungen bedeutsam werden, weil sie psychische Symptome und eine lehrreiche Variabilität im Zeitpunkt des Auftretens bei im Wesen sicherlich identischen Affectionen erweisen. Es handelt sich um vier Brüder, sämmtlich mit spastischer Paraplegie. Der erste, 29 Jahre alt, war bis zum 15. Jahr gesund, klagte damals über Schwäche im Rücken, und dazu traten allmälig klonische Spasmen im rechten Bein, Steifheit der Beine, Rigidität der Extensoren, Steigerung der Kniereflexe, geringe *Incontinentia urinae.*

Eine 24jähriger Bruder dieses Kranken blieb gleichfalls bis zum 15. Jahre gesund und entwickelte dann im Anschluss an einen Unfall stotternde Sprache, Schwäche und Steifheit der Beine mit Reflexsteigerung.

Der dritte Bruder hatte erst mit 2 Jahren gehen gelernt, zeigte schon mit 9½ Jahren spastischen Gang, Rigidität der Extensoren und Adductoren, Steigerung der Kniereflexe, *Pes equino-varus*, verlangsamte Sprache, Sphincterenschwäche, Speichelfluss, unwillkürliches Lachen.

Der vierte Bruder endlich, 13 Jahre alt, zeigte spastischen Gang von einer Scharlacherkrankung an, die er mit 2½ Jahren durchmachte, dann kamen Sprachhemmung, Sphincterenschwäche, Rigidität der Extensoren am rechten Bein mit Fussclonus hinzu. — Ataxie, Sensibilitätsstörungen, Sehstörungen fehlten bei allen vier Geschwistern.

Die Affection der vier Brüder zeigt genug gemeinsame Züge, um die Erkrankung trotz geringer Abweichungen als jedesmal die nämliche erkennen zu lassen. Charakteristisch ist wohl nebst den negativen Symptomen die Combination von spastischer Paraplegie mit Sprachstörung und Sphincterenschwäche. Die Diagnose des Autors geht auf die Annahme einer primären Lateralsklerose, die hier familiär auftreten würde.

Besondere Erwähnung verdient hier eine Mittheilung von Friedmann über recidivirende spastische Spinalparalyse im Kindesalter, die der Autor wegen Abwesenheit aller cerebralen Symptome für eine spinale Affection erklärt. Bei zwei normal und rechtzeitig geborenen, zunächst normal entwickelten Kindern stellten sich im Alter von 1¼—1½ Jahren allmälig spastische Lähmungen nur an den Extremitäten ein, die nach einem Jahr complet verschwanden, dann aber noch zweimal recidivirten.

Im ersten der beiden Fälle trat alle dreimal Heilung ein, die Beobachtung des zweiten Falles ist noch nicht abgeschlossen. Der erste Fall wiederholte jedesmal die nämlichen Symptome, spastische Lähmung nur der unteren Extremitäten, beim anderen Kinde litten zuerst alle vier Extremitäten, dann in einem abortiven Anfall nur ein Arm, und endlich kam es auch hier zum typischen Bild der spastischen Paraplegie. Bei beiden Kindern lagen dringende Verdachtsmomente für hereditäre Syphilis vor (S. 217).

Einem anderen Gemeinsamen nähern sich die nun anzuführenden familiären Affectionen, die von Homén, Bouchard und Hoffmann beobachtet worden sind. Eine auch hier vorhandene spastische Paraplegie oder allgemeine spastische Lähmung tritt zurück gegen eine Demenz schwerster Form, die dem Krankheitsbild ein ernstes Gepräge verleiht.

Die Fälle von Homén sind durch Sectionsbefunde erläutert. Sie betreffen drei von den elf Kindern eines geistig beschränkten finnländischen Ehepaares, während drei andere gesund, die übrigen im zartesten Alter verstorben waren. Die drei erkrankten Geschwister hatten eine fast identische Krankengeschichte. Normal geboren und bis zum 20. (in einem Falle 12.) Lebensjahre gesund, entwickelte sich um diese Zeit ohne nachweisbare Veranlassung das Leiden unter Allgemeinerscheinungen: Schwindel, Müdigkeitsgefühl, vagen Schmerzen, und äusserte sich zunächst in Schwächung der Intelligenz und Abnahme des Gedächtnisses. Bald nachher wurde der Gang unsicher und taumelnd, wie der eines Betrunkenen. Während sich diese Symptome allmälig steigerten, trat nach etwa zweijähriger Krankheitsdauer eine gewisse Langsamkeit und Schwerfälligkeit des Sprechens auf. Die Abnahme der Intelligenz machte stetige Fortschritte, so dass die Kranken nach 3—7jähriger Krankheitsdauer vollkommen dement waren, ohne dass psychische Reizerscheinungen sich unterdess eingestellt hätten. Der Demenz war wohl auch zuzuschreiben, dass die Sprachäusserungen der Kranken immer spärlicher geworden waren.

Etwas später als die Sprachstörungen trat bei allen drei Kranken eine gewisse Steifigkeit auf, die, an den Beinen am deutlichsten, doch den ganzen Körper betraf. Hiezu gesellten sich mehr oder minder beständige Contracturen, die sich durch vorsichtigen Zug bedeutend vermindern liessen. Die Contracturen fanden sich zuerst in den Knie- und Hüftgelenken, später in den Hand- und Fingergelenken ein und führten eigenthümliche Zwangsstellungen herbei, in denen die Kranken schliesslich verharrten. Die letzte Lebenszeit verbrachten die drei Geschwister in völliger Hilflosigkeit. Deutliche Gesichtsstörungen, eigentliche Lähmungen und Anästhesien fehlten während des ganzen Verlaufes. Unabhängig von den Krankheitssymptomen war hervorzuheben, dass die Geschwister einen

hohen Grad von Infantilismus in Aussehen und allgemeiner Entwicklung erkennen liessen.

Vollkommen identisch wie das Krankheitsbild war auch der anatomische Befund der drei Fälle. Das Cranium war besonders dick, die *Pia mater* stellenweise adhärent. Das Gehirngewicht im Ganzen gering. Die Windungen schienen besonders in der vorderen Hälfte des Hirns etwas atrophisch. In allen drei Gehirnen wurden etwa in der Mitte der Linsenkerne symmetrisch Erweichungsherde aufgefunden, in einem Fall in besonders hochgradiger Ausbildung. In den Gehirngefässen fanden sich kleine sklerotische Flecke, vielleicht am meisten in der *A. fossae Sylvii.* Ferner zeigten alle drei Fälle diffuse Cirrhose der Leber, zwei Fälle noch deutliche Milzhyperplasie.

Die mikroskopische Untersuchung des Gehirns ergab die deutlichsten Veränderungen in den vorderen Hirnpartien. Dieselben bestanden in mässiger Verringerung der markhaltigen Tangentialfasern und des Fasernetzes, geringer Verdickung der Neurogliaschichten und wenig auffälligen Modificationen im Aussehen der grossen Rindenzellen. Deutlicher waren die Veränderungen der kleinen Gefässe: sklerotische und hyaline Verdickungen der Gefässwand, körnige Degeneration derselben, kleine Hämorrhagien, die Gefässe im allgemeinen erweitert, in den Scheiden hie und da Rundzellen, längs des Gefässlaufes Pigmentanhäufung.

Der Befund der Endarteritis und der Lebercirrhose legt es nahe, die Aetiologie der Erkrankung in einer *Lues hereditaria* zu suchen, wiewohl die Anamnese weder aus dem Vorleben der Eltern, noch aus der Kindheit der Kranken Belege hiefür zu erbringen vermochte. Es lässt sich indess mit der Annahme der Lues von den Eltern her gut in Einklang bringen, dass die Generationsreihe mit einem Abortus im vierten Monat begann, dass fünf der nächsten Kinder in den ersten Lebenswochen starben, und dass die Krankheit sich an den Aeltesten von den länger Lebenden zeigte.

Angesichts dieser wahrscheinlich vollberechtigten ätiologischen Zurückführung könnte man versucht sein, den Fällen von Homén die Würdigung als besondere Affection zu verweigern und sie einfach als *Lues hereditaria tardiva* classificiren. Man darf aber nicht vergessen, dass der wesentliche Charakter eines Krankheitsbildes im constanten Gefüge der einzelnen Symptome besteht und dass dieser Bedingung die Fälle Homén's vollauf genügen. Man braucht hier das Krankheitsbild nicht über der Aetiologie zu vernachlässigen. Die Lues kann dabei sehr wohl, wie Homén selbst meint, bloss die Rolle einer entfernten ätiologischen Bedingung spielen, so dass die Homén'sche Affection den parasyphilitischen Erkrankungen im Sinne Fournier's anzureihen wäre. Es ist keineswegs selbstverständlich, dass die exquisit polymorphe Syphilis des

Nervensystems in drei Fällen derselben Familie genau die nämlichen Aeusserungen zu Stande bringt; vielmehr deutet die Gleichförmigkeit der Symptome auf die Einschiebung eines ätiologisch näher liegenden Momentes, welches das Krankheitsbild gestaltet. Ob übrigens dieses Krankheitsbild, wie der Autor meint, durch die diffusen Gefässveränderungen vollauf gedeckt wird, darf billig in Zweifel gezogen werden.

Ueber einen anderen familiären Symptomcomplex, im Wesen eine Combination von Schwachsinn mit progressiver Muskelatrophie, berichtet Hoffmann bei vier Geschwistern, in deren Seitenverwandtschaft noch zwei andere Erkrankungen an derselben Affection vorgefunden wurden. Die Kranken hatten schon in den Kinderjahren, beim ersten Schulbesuch, geistige Schwäche gezeigt und gleichzeitig eine gewisse motorische Ungeschicklichkeit verrathen. Im zweiten Decennium gesellte sich hiezu eine atrophische Parese mit Localisation an den Fingerspitzen und Ausbreitung von da aus gegen den Stamm; Gesichts-, Hals- und Rumpfmuskeln blieben von der Atrophie verschont. Mechanische und elektrische Muskelerregbarkeit herabgesetzt, Reflexe von wechselndem Verhalten, Kälte und Cyanose der Endabschnitte der unteren Extremitäten. Der Schwachsinn war entschieden progressiver Natur.

Im Einzelnen wichen die Symptome der vier Geschwister vielfach von einander ab. Der älteste Bruder, 30 Jahre alt, zeigte stotternde Sprache und träge, unwillkürliche Bewegungen im Gesicht und an den Halsmuskeln, vollständige und hochgradigste atrophische Lähmung beider Hände und der Muskeln unterhalb des Knies. Er ging mit einem Stocke bei leichter Beugung der Knie- und Hüftgelenke. Die 29jährige Schwester sprach verlangsamt, bot das Bild der spinalen progressiven Muskelatrophie an den Armen, eine vollständige Lähmung der Beine. Ein 21jähriger Bruder war in allen Aeusserungen schwerfällig, sprach unbeholfen, stockend. Die atrophische Lähmung war bei ihm von geringerer Ausdehnung und Intensität, sein Gang nahezu spastisch-paretisch. Der jüngste, 15jährige Bruder war der beschränkteste von allen; seine rechte Körperhälfte war im Ganzen weniger entwickelt als die linke, die Atrophie nur an den kleinen Handmuskeln rechts unzweifelhaft, die Function der Beine eine gute.

Progressive Demenz in Verbindung mit Ataxie bildet den Hauptinhalt einer anderen familiären Affection, die Bouchard an zwei Geschwistern beobachtet hat. Das Leiden äusserte sich bei dem Knaben mit 3 Jahren, bei dem Mädchen mit 7 Jahren, mit gleichzeitigen psychischen und motorischen Störungen. Letztere bestanden in ungeordneten, ataktischen Bewegungen, die jeden Willensimpuls durchkreuzten, und in einer Veränderung des Ganges, der mehr schwankenden als ataktischen Charakter annahm. Die Sprache wurde verlangsamt und scandirend. In

der Ruhe traten keine unwillkürlichen Bewegungen auf. Trotz der Rigidität der Beine, die bei Gehversuchen von Zittern ergriffen wurden, zeigte sich bedeutende Abschwächung der Patellarreflexe. Die Demenz nahm allmälig zu und steigerte sich zur vollen Idiotie, an den Extremitäten entwickelten sich Contracturstellungen, die willkürliche Beweglichkeit schwand, zuletzt trat Lähmung des Schlingens und Kauens ein. Das eine der Kinder starb unter Convulsionen, das andere nach hochgradiger Abmagerung im Marasmus.

Die Autopsie enthüllte im Nervensystem keine makroskopischen Läsionen. Der mikroskopischen Untersuchung wurde leider nur das Rückenmark unterzogen, an welchem sich eine beiderseitige Seitenstrangsklerose mit Ueberschreitung des Gebietes der Pyramidenbahn ergab. P. Marie erklärte diese Sklerose für eine wenigstens zum Theil durch Poliomyelitis bedingte.

Zu ganz analogen Bemerkungen geben die Fälle von Bruns Anlass (vorgestellt zu Hannover, 1. Mai 1896, ref.: Neurol. Centralbl., 1896, Nr. 11). Auch hier die Combination von paraplegischer Starre mit Schwachsinn und scandirender Sprache bei zwei Schwestern, die Variation im Zeitpunkt des Krankheitsbeginnes und im Hinzutreten einer Muskelatrophie. Die ältere Schwester, 26 Jahre alt, war erst seit ihrem 17. Jahre krank, sie zeigte ausgeprägte spastische Parese beider Beine, scandirende Sprache, Schwachsinn und Zwangslachen. Die Arme waren frei. Die jüngere Schwester hatte niemals ordentlich laufen können, doch datirte auch bei ihr eine grosse Verschlimmerung des Zustandes aus den letzten Jahren. Ausser den Symptomen der Schwester zeigte sie eine progressive Muskelatrophie von typisch spinalem Charakter an den Händen. Bruns hebt die Aehnlichkeit seiner Fälle mit denen von Hoffmann und von Seeligmüller (S. 268) hervor.

In Combination mit Schwachsinn und Sprachstörung erscheint die familiäre spastische Paraplegie bei den zwei Brüdern, die Přibram 1895 in der Prager Wanderversammlung des Wiener Vereins für Psychiatrie und Neurologie vorgestellt hat. Beim jüngeren, 22jährigen, seit dem 10. Jahre leidenden Bruder Muskelspannungen, gesteigerte Sehnenreflexe, Gang am Boden haftend, mit einwärts gekehrten Füssen, steifen Beinen und rotirendem Becken; Lendenlordose. Beim älteren Bruder die spastischen Symptome geringer, der Gang wie bei Peroneuslähmung. Ausserdem ein gewisser Grad von Schwachsinn, erschwertes Sprechen mit übermässigem Grimassiren, langsam und mühselig, mit Anstossen der Zunge.

Fügen wir anhangsweise hinzu, dass auch von der atrophischen Bulbärparalyse das familiäre und hereditäre Vorkommen bekannt geworden ist.

Fazio beobachtete 1892 eine 22jährige Frau mit classischer Bulbärparalyse, deren $4^1/_4$jähriger Sohn eine ähnliche Affection zeigte: vollkommene Facialislähmung, Articulationsstörung, Aphonie, Athem- und Schlingbeschwerden, Unbeweglichkeit der Zunge. Londe beschrieb 1893/94 zwei Knaben (Brüder) mit einem ähnlichen bulbären Leiden, in dessen Bild die hochgradige Lähmung des oberen Facialis einen auffälligen Unterschied von der typischen Bulbärparalyse herstellte.

d) Familiäre und hereditäre infantile Affectionen, die nur eine entferntere Beziehung zur Infantilen Cerebrallähmung zeigen.

In einer dritten Gruppe familiärer oder hereditärer Affectionen des Kindesalters möchte man zusammenstellen die Myopathien, die bekanntlich gegenwärtig in so zahlreiche Typen zerfallen sind, die Friedreich'sche Krankheit und die Marie'sche *Hérédoataxie cérébelleuse.* Nur die letztere bedarf an dieser Stelle als neuerkannte Affection einer eingehenderen Würdigung. Die Marie'sche Krankheit sollte zwar unter den hereditären Affectionen der Erwachsenen angeführt werden, da sie zumeist erst nach dem 20. Jahr, oft viel später einsetzt; wir wollen uns aber an die Thatsache halten, dass sie in einzelnen Fällen wirklich im Kindesalter Erscheinungen macht, und wir sind bereits vorbereitet darauf, dass sich der Zeitpunkt des Auftretens der ersten Krankheitssymptome als kein wesentlicher Charakter der familiären Nervenkrankheiten herausstellen wird.

Bekanntlich hat P. Marie 1893 den Typus der *Hérédoataxie cérébelleuse* in der Weise geschaffen, dass er einzelne als Friedreich'sche Ataxie beschriebene Krankheitsfälle wegen wichtiger Abweichungen vom Bilde der letzteren und Uebereinstimmung unter einander zu einem neuen Krankheitsbild vereinte. Die Marie'sche Krankheit wird darum am besten durch eine fortlaufende Vergleichung mit der Friedreich'schen geschildert. Sie hat mit ihr gemein den Tremor, den eigenthümlich schwankenden Gang, auf den Augenverschluss keine oder geringe Wirkung übt, die zwischen Tremor und Ataxie stehende Bewegungsstörung an den oberen Extremitäten, die nystagmusartigen Zuckungen der Augenmuskeln und den Charakter der Sprache, die monoton, verlangsamt, etwas scandirend ist. Die eigenthümliche Missbildung des Fusses und die bei Friedreich so häufige Skoliose der Wirbelsäule fehlen bei der Heredoataxie Marie's. Die Hauptunterschiede aber liegen in einem Gegensatz und einigen hinzugefügten Symptomen. Während bei der Friedreich'schen Krankheit spastische Phönomene fehlen und die Patellarreflexe aufgehoben sind, zeigen sich bei der Marie'schen Ataxie diese Reflexe erhalten, zumeist gesteigert, auch Fussclonus kommt dabei vor; die Beine befinden sich in einem gewissen Zustande von Hypertonie; in einzelnen Fällen sind Contracturen beschrieben worden, welche mehr oder minder permanent waren. An

den Augen findet man ferner — ausser dem beiden Affectionen gemeinsamen Nystagmus — bei der Marie'schen Krankheit Augenmuskelstörungen verschiedener Art, Ptosis, Externuslähmung, Aufhebung der Pupillarreflexe, Abnahme der Sehschärfe, Einschränkung des Gesichtsfeldes, Farbensinnstörung und als ophthalmoskopische Veränderung weisse Atrophie. Endlich sollen auch Sensibilitätsstörungen hier constanter als bei Friedreich vorkommen.

Londe, der 1895 der Heredoataxie eine Monographie gewidmet hat, schränkt den wesentlichen Unterschied beider Affectionen auf das gegensätzliche Verhalten der Reflexe ein und stellt so die Diagnose der Heredoataxie als unabhängig von den Augensymptomen hin.

In anatomischer Hinsicht scheinen Friedreich'sche und Marie'sche Krankheit unvergleichbar zu sein. Der Befund bei der Friedreich'schen Ataxie besteht bekanntlich in Degeneration sämmtlicher langer Rückenmarksbahnen bei allgemeiner Kleinheit des Organs. In den zwei Autopsien (Fraser und Nonne), auf welchen die pathologische Anatomie der Marie'schen Ataxie ruht, fand sich das Rückenmark allerdings von geringerem Volumen, aber frei von geweblicher Veränderung; der wesentliche Befund war vielmehr eine hochgradige Verkümmerung des Kleinhirns ohne Sklerose und ohne Zeichen entzündlicher Vorgänge, — wie die Autoren meinen, einer *Agenesia corticalis* vergleichbar. Ein dritter Sectionsbefund (von Menzel) zeigte die Summation von beiderlei Befunden, Kleinhirnatrophie und Strangdegeneration im Rückenmark.

Wenn die Marie'sche Ataxie eine unleugbare Verwandtschaft mit der Friedreich'schen klinisch bekundet, so stellt sie andererseits auch eine Annäherung zwischen dieser und solchen Fällen, wie die von Pelizaeus, Higier und Freud, her — Fälle, die nicht mehr weitab von den gemeinen klinischen Formen der Infantilen Cerebrallähmung liegen. Die *Hérédoataxie cérébelleuse* entspricht thatsächlich dem „spastischen Seitenstück zur Friedreich'schen Krankheit", welches Freud aufzustellen versucht war.

e) Familiäre (hereditäre) Affectionen des späteren Alters.

Es könnte unberechtigt scheinen, dass man die hereditären Nervenkrankheiten der Erwachsenen zur Anknüpfung an die Infantile Cerebrallähmung heranziehen will; allein wir haben aus den vorstehenden Beobachtungen entnehmen können, dass der Zeitpunkt, zu welchem die hereditären Affectionen ihre ersten Symptome äussern, in derselben Familie sich um ein Decennium verschieben kann (Homén) oder (Heredoataxie) bei verschiedenen Fällen wohl auch über ein längeres Intervall variirt. Wir werden uns auch sagen, dass selbst eine constant festgehaltene Bestimmung des scheinbaren Krankheitsbeginnes gegen die Erwägung zurück-

tritt, dass die hereditäre oder familiäre Affection der Erwachsenen nothwendiger Weise ebenso auf congenitaler Bedingtheit ruht wie irgend eine hereditäre Nervenkrankheit des Kindesalters.

Diejenige familiäre Affection der Erwachsenen, welche der Infantilen Cerebrallähmung klinisch am nächsten steht, die „hereditäre (familiäre) spastische Spinalparalyse“ Strümpell's, musste bereits in anderem Zusammenhange erwähnt werden (S. 244). Ihre Aufstellung ruht wesentlich auf den Beobachtungen Strümpell's an zwei Brüdern Gaum (mit einem Sectionsbefund), an einem Patienten namens Polster, dessen Grossvater, Vater, zwei Vatersbrüder und ein Bruder das gleiche Leiden gezeigt hatten, und auf einer Beobachtungsreihe Bernhardt's, in welcher von 6 Geschwistern 4 (sämmtlich Brüder) an der in Rede stehenden Affection erkrankt waren. Das Leiden entwickelte sich schleichend, von den Dreissigerjahren an, machte sehr langsame Fortschritte und äusserte sich die längste Zeit in reiner spastischer Paraplegie oder richtiger in paraplegischer Starre mit Reflexsteigerung, denn die motorische Kraft der Beine blieb, wie Strümpell ausdrücklich hervorhebt, zunächst voll erhalten, so dass die Kranken trotz ihres beschwerlichen Ganges stundenlange Märsche leisten konnten. Erst in der späteren Zeit der Krankheit trat auch der Charakter der Muskelschwäche, Parese, deutlich hervor, und den Anamnesen zufolge muss der endliche Ausgang in Lähmung nicht ausgeschlossen sein. Nicht in allen Fällen blieb das klinische Bild bis zum Ende der Beobachtung rein; bei einem der von Bernhardt beschriebenen Brüder kamen am Ende Sprach-, Schlingstörungen und Störungen der Augenbewegungen hinzu; bei dem Kranken Polster fand sich später eine deutliche partielle Sensibilitätsstörung an den Unterschenkeln.

Die Bedeutung, welche dieser hereditären spastischen Spinalparalyse der Erwachsenen auch hinsichtlich der Auffassung der cerebralen Diplegien zukommt, liegt in dem durch Strümpell bekannt gewordenen Sectionsbefunde von einem der Brüder Gaum, der eine combinirte Degeneration mehrerer langer Bahnen im Rückenmarke (Pyramiden-, Kleinhirnseitenstrangbahn, Goll'sche Stränge und Randzone) enthüllte. Strümpell erkannte diese Degeneration als primäre und schloss aus der wechselnden Intensität der Veränderungen in verschiedenen Rückenmarkshöhen, dass die Degenerationsrichtung der Bahnen hier sich anders verhalte als in den sonst bekannt gewordenen Fällen von secundärer Degeneration. Während bei letzterer die Pyramidenbahn absteigend degenerirt, fanden sich im Falle Gaum die intensivsten geweblichen Veränderungen im Lendenmarke; in der Oblongata verhielten sich die Pyramiden völlig normal.

Wenn man eine ganze Reihe anderer, familiär und hereditär auftretender Affectionen des reiferen Alters, die mit Fug und Recht hier anzuführen wären, wegen geringer symptomatischer Aehnlichkeit mit den

Bildern der Infantilen Cerebrallähmung übergeht, so trifft man dafür in der Huntingdon'schen *Chorea chronica* auf eine Erkrankung, die sich an einzelne der erwähnten infantilen Symptomcomplexe geradezu wie an Vorbilder anlehnt. Ein bis zum Aeussersten fortschreitender Schwachsinn und eine stetig zunehmende Ueberwältigung der willkürlichen motorischen Innervation durch Nebenimpulse von echt choreatischem Charakter machen bekanntlich den Hauptinhalt des Krankheitsbildes aus, das durch die bisher aufgedeckten, wechselnden, anatomischen Befunde nach dem Urtheile aller Autoren nicht gedeckt wird. (Vgl. S. 252.)

Es ist offenbar richtiger klinischer Tact, der die ersten Beschreiber einer derartigen hereditären Affection dazu veranlasst hat, auf die Einreihung des Krankheitsbildes unter die bekannten einfachen Kategorien zu verzichten und dafür den hereditären (familiären) Charakter in den Vordergrund zu rücken.

Diese Gruppe von Affectionen zeigt eine Reihe ganz besonderer klinischer Eigenthümlichkeiten und soll, wie es scheint, von ganz anderen nosologischen Gesichtspunkten aus beurtheilt werden. Die Zahl der hieher gehörigen Beobachtungen ist rasch angewachsen und wird offenbar in nächster Zeit weiter vermehrt werden; fast jede Familienbeobachtung zeigt ein besonderes Gepräge, eine neue Combination der Symptome; die einfachen Krankheitsbilder sind in den hereditären Affectionen wie zu höheren Einheiten gruppirt enthalten.

Es frägt sich vor Allem, ob die topische Deutungsmanier, welche wir bei den accidentellen Krankheiten des Nervensystems in Anwendung ziehen, auch bei den hereditären berechtigt ist. Machen wir hierauf die Probe bei den wenigen Affectionen letzterer Art, deren anatomischer Befund bekannt scheint.

Die Friedreich'sche Ataxie wird allgemein unter den Spinalerkrankungen abgehandelt; als ihre Grundlage gelten spinale Veränderungen, und zwar (abgesehen von der Kleinheit des ganzen Organs) Degeneration der Goll'schen Stränge (und Partien der Burdach'schen), der Kleinhirnseitenstränge und der Pyramidenbahnen (auch der Clarkeschen Säulen), Wer nur diesen Bericht von der pathologischen Anatomie des Friedreich kennt, muss daran erinnert werden, dass ganz ähnliche Veränderungen, Degenerationen derselben langen Bahnen für die hereditäre spastische Spinalparalyse der Erwachsenen und ihr ähnliche Einzelerkrankungen angegeben werden, und dies bei der weitestgehenden Unähnlichkeit der klinischen Bilder. Erst die Berufung auf intimere Verschiedenheiten der anatomischen Befunde hier und dort, auf unsere wahrscheinlich unvollständige Kenntniss der Veränderungen im Nervensystem bei Friedreich'scher Ataxie, die Zweifel, ob die Natur des

Degenerationsprocesses in beiden Fällen die nämliche sei, wenden die Schlüsse ab, zu denen die anatomische Aehnlichkeit bei klinischer Verschiedenheit sonst Anlass gäbe. Etwas Anderes bleibt aber ungestört; es ist unmöglich, die klinischen Zeichen der Friedreich'schen Ataxie allein aus irgend einem Rückenmarksbefund abzuleiten; Nystagmus und Sprachstörung, vielleicht auch die Chorea, trotzen einer spinalen Localisation. Es ist aber auch gar keine Rede davon, dass wir die Symptome der Friedreich'schen Krankheit gerade aus dem anatomischen Befund im Rückenmark ableiten könnten, den wir in den Sectionen erfahren haben. Bei der gemeinen Tabes ist dies anders; bei ihr ergibt jede befallene Region des Nervensystems ihr Localsymptom, und aus den im einzelnen Falle vorhandenen Symptomen erschliessen wir der Reihe nach die vom Krankheitsprocess ergriffenen Stellen. Die Friedreich'sche Ataxie aber ist nicht einfach die „combinirte Strangsklerose des Rückenmarkes“ oder des im Ganzen verkleinerten Rückenmarkes, sondern eine Affection mit diesen und jenen Symptomen und mit einem solchen Sectionsbefund, und zwischen Symptomen und Befund klafft für unser Verständniss vorläufig eine Lücke, deren Ausfüllung wir kaum ahnen, keinesfalls in anatomischen Thatsachen erwarten dürfen.

Ebenso lehrreich ist das Beispiel der Marie'schen Ataxie, des spastischen Seitenstückes zur Friedreich'schen Krankheit. Es ist offenbar ein ungerechtfertigtes Wagestück, die Marie'sche Krankheit hinzustellen als den klinischen Ausdruck der „congenitalen Kleinhirnatrophie“. Wir hätten nie geahnt, dass Nystagmus und Sprachstörung besonderer Art zu diesem Bilde gehören; weder physiologische Experimente, noch Beobachtungen von accidenteller, erworbener Kleinhirnaffection geben uns ein Recht dazu, wenn nicht etwa neuere Untersuchungen über die Symptomatologie der accidentellen Kleinhirnaffectionen diesen Satz modificiren sollten. (Vgl. Arndt, Zur Pathologie des Kleinhirns, Archiv für Psych., XXVI, 1894.)

Dass aber die Coordinationsstörung keineswegs nothwendige Folge einer congenitalen Verkümmerung des Kleinhirns ist, beweist z. B. ein neuerer Fall von König:

Mädchen mit typischer cerebraler Diparese congenitalen Ursprungs, das nie sprechen gelernt hatte, erst mit 6 Jahren zu sehen begann. Der Gang war spastisch-paretisch, an allen Extremitäten bestanden leichte Spannungen; während mehrjähriger Beobachtung niemals eine Coordinationsstörung. Tod im zehnten Lebensjahre.

Die Autopsie zeigte eine auffällige Verkleinerung des Kleinhirns, das nur ein Drittel des ihm zukommenden Gewichtes besass. Dabei war das Kleinhirn makroskopisch normal, auch in seiner Consistenz nicht vermehrt (mikroskopische Untersuchung ausständig). Vielleicht waren auch Theile des Hirnstammes verkleinert.

Die spastischen Erscheinungen des Marie'schen Symptomcomplexes treffen zusammen mit dem Befunde eines geweblich normalen Rücken-

markes; die so häufige Verknüpfung mit Augenstörungen harrt noch ihrer ersten Aufklärung. Für die Uebereinstimmung mancher Hauptsymptome dieser Krankheit mit solchen der Friedreich'schen Ataxie hat allerdings Londe eine annehmbare Auskunft gefunden; er sagt, die Ataxie sei das Zeichen der Erkrankung eines vom Rückenmark zum Kleinhirn ziehenden Systems, und der gleiche Effect müsse erfolgen, ob der spinale oder der cerebellare Antheil dieses Systems der erkrankte sei.

An die Beziehungen der Friedreich'schen Krankheit zur *Hérédoataxie cérébelleuse* lassen sich einige weitere Bemerkungen anknüpfen, die tief in das Wesen der Sache zu führen scheinen. Wir haben gehört, dass die Autoren Uebergangsformen zwischen den erwähnten beiden Affectionen anerkannt haben. Zur Aufstellung dieser Mittelformen sind sie dadurch gelangt, dass sie von jeder klinischen Beobachtung den vollzähligen Symptomcomplex und von jedem Symptom die nämliche Ausprägung verlangten. Wenn wir in der vorhin gegebenen Zusammenstellung familiärer Affectionen mit dieser Forderung an die klinischen Formen herantreten, die sich innerhalb derselben Familie finden und wohl mit Sicherheit als Ausdruck der nämlichen Disposition aufzufassen sind, so werden wir belehrt, dass unsere Erwartung nicht zu erfüllen ist. Man nehme irgend eine der beschriebenen Familienkrankkeiten her, man wird sich überzeugen, dass das Alter des Krankheitsbeginnes um grosse Zeiträume variirt, dass anscheinend charakteristische Züge des Symptomcomplexes (Nystagmus, Strabismus, Schwachsinn) bei einzelnen der geschwisterlichen Kranken ausgefallen sind, und dass dasselbe Symptom (Spasmen, Gangstörung, Sprachstörung) im einzelnen Falle in sehr verschiedener Intensität und selbst nach abweichender Richtung entwickelt sein kann. Man wird ferner finden, dass die bei Geschwistern natürliche Verschiedenheit des Alters und der Krankheitsphase die Abweichungen der Krankheitsbilder unter einander keineswegs völlig erklärt. Wenn dem so ist, wird man sich aber nicht verwundern dürfen, dass sich ähnliche Unterschiede herausstellen, wenn man Fälle der nämlichen Affection bei einander fremden Individuen mit einander vergleicht. Man hat viel Anlass dazu gerade bei der Friedreich'schen und Marie'schen Ataxie, da man hier zahlreich vereinzelt auftretende Krankheitsfälle findet, denen man doch die Identificirung mit den familiär vorkommenden nicht versagen kann. Das vereinzelte Vorkommen widerspricht keineswegs der familiären Natur einer Affection, und wir haben diese Möglichkeit für alle Arten familiärer oder hereditärer Nervenkrankheiten zugeben müssen.

Die Unterschiede also, wegen deren die Autoren gewisse Beobachtungen nicht zur typischen Friedreich'schen oder Marie'schen Ataxie rechnen, sondern als Mittelformen selbstständig machen, sind oft

nicht erheblicher als jene, welche zwischen den Krankheitsbildern der einzelnen Geschwister in die Augen fallen. So sonderte Fr. Schultze 1894 eine Beobachtung bei drei Geschwistern von der echten Friedreich'schen Krankheit ab, weil die locomotorische Ataxie in diesen Fällen sehr wenig, das Romberg'sche Symptom sehr deutlich ausgebildet war. Durch die Geringfügigkeit der Ataxie näherten sich seine Fälle einem 1893 von Senator beschriebenen Falle, bei dem aber die Patellarreflexe bloss herabgesetzt und noch durch den Jendrassik'schen Handgriff hervorzurufen waren.

Nonne theilte 1895 eine Reihe von Einzelbeobachtungen mit, die unter einander sehr ähnlich sind, durch die lebhaften Reflexe ihre Zugehörigkeit zum Marie'schen Typus bezeugen, vom Autor aber abgesondert werden, weil sie eben nicht familiär sind, und weil sie sich in sehr frühem Kindesalter manifestirt haben. Wir dürfen nach den früheren Erwägungen annehmen, dass diese Charaktere eine Trennung nicht rechtfertigen. Unter einander weichen die vier Fälle Nonne's in folgenden Punkten von einem Gemeinsamen ab: Der erste Fall zeigt eine mässige Rigidität der Extremitätenmuskeln, einen höheren Grad von Gangstörung, lallende, krampfhafte Sprache, Andeutungen von Nystagmus und mässigen Schwachsinn; der zweite geringe Rigidität, besseren Gang, keinen Nystagmus; der dritte Muskelstarre wie Fall I, aber keinen Nystagmus (wie im Falle II); von beiden unterschied er sich durch die Intactheit der Intelligenz; der vierte Fall endlich wiederum, mit guter Intelligenz, hatte Nystagmus wie der erste. Das schwerste Symptom des Marie'schen Typus, die Opticusatrophie, fehlte in all diesen Fällen.

Angesichts des Reichthums an derartigen Formen, welche eine cerebellare Ataxie mit Schwachsinn, Nystagmus, Sprachstörung, Augenaffectionen und spastischen Symptomen combiniren, wird man etwa geneigt sein, bis nicht anatomische Befunde weitere Aufklärung bringen, dem Anspruch auf genaue Erfüllung des Marie'schen Typus zu entsagen und vorderhand nur zwei Gruppirungen anzuerkennen: den alten Friedreich'schen Typus mit seinen Variationen, und ein spastisches Gegenstück, eine spastische Friedreich'sche Krankheit. Man kann sich fragen, wodurch nun diese beiden Krankheitsbilder sich von den Formen absondern, die wir als cerebrale Diplegien für die Infantile Cerebrallähmung in Anspruch nehmen. Die Antwort muss lauten: einzig durch den cerebellaren Symptomcomplex, die statische Ataxie und den schwankenden Gang. Nichts anderes als dies fehlt z. B. den Fällen von Pelizaeus, Freud und Higier, bei denen selbst die im Marie'schen Typus nicht constante Opticusatrophie auftritt.

Es bietet einen weiteren Anlass zu principiellen Erörterungen, dass Krankheitsbilder ganz ähnlich wie das spastische Gegenstück zum

Friedreich auch als erworbene Affectionen vorkommen. Von zwei Fällen dieser Art, die Nonne mittheilt, ist wenigstens der eine noch infantil, d. h. durch eine schwere, fieberhafte, mit Krämpfen und Unbesinnlichkeit einhergehende Erkrankung im 12. Lebensjahre bedingt. Der acht Jahre später beobachtete Patient zeigte sich geistig sehr beschränkt, schwankte beim Stehen, sein Gang war durch Schwanken und durch einen ataktischen Bewegungsüberschuss behindert, seine Handbewegungen waren deutlich ataktisch, die Sprache stossend und hastig; Nystagmus bestand zwar nicht, wohl aber Insufficienz der Augenbewegungen für die Extremstellungen. Die Sehnenreflexe waren sehr lebhaft, die Contouren der Muskeln rigid vorspringend, eigentliche Spannungen fehlten. Bei einem anderen Kranken hatte sich ein ähnliches Bild im 28. Lebensjahre nach einer schweren Insolation (Kopfschmerz, Delirien, Bewusstlosigkeit) entwickelt; die Intelligenz war unversehrt geblieben. Es bestand hochgradige statische Ataxie, breitbeiniger, schwankender Gang, mässige Ataxie der Hände, stossende und hastige Sprache, Insufficienz der Augenbewegungen, grosse Steigerung der Sehnenreflexe, aber keine Muskelspannungen.

Die Unabhängigkeit dieses cerebellar-spastischen Krankheitsbildes von der Aetiologie, der Umstand, dass es ebensowohl in Folge endogener Bedingtheit wie nach extrauterinen Einwirkungen auftreten kann, stellt eine Analogie mit den klinischen Typen der Infantilen Cerebrallähmung her, für welche, wie wir erfahren haben, dieselbe Freiheit gilt. Wir werden hiedurch aufmerksam gemacht, dass diese Krankheitsbilder ihre besonderen topischen oder besser: topisch-functionellen Bedingungen haben und darum verdienen, in der Nosographie festgehalten zu werden. Es ist auch nicht abzulehnen, dass der Umfang der Infantilen Cerebrallähmung dahin erweitert werden mag, dass er sich auf den klinischen Ausdruck von Kleinhirnaffectionen ebenso erstrecke wie auf den der Grosshirnerkrankungen. Nach allem bisher Vorgebrachten werden wir den wesentlichen Unterschied zwischen Infantiler Cerebrallähmung und den familiären Affectionen nicht in die Symptomatik verlegen, sondern in die Aetiologie, welche bei den letzteren durch ein endogenes, bei der Infantilen Cerebrallähmung durch ein accidentelles Moment dargestellt wird.

Wir haben im vorigen Abschnitt einen Gesichtspunkt kennen gelernt, der uns bedeutsamer erschien als die topographische Scheidung in Rückenmarks- und Gehirnerkrankung, die streng genommen nur für die accidentellen Erkrankungen des Nervensystems interessant ist. Die Erkenntniss vom Zerfall des gesammten Nervensystems in einzelne Neurone, die über die topographischen Grenzen hinwegsetzen, hat uns darüber aufgeklärt, dass eine im Rückenmark localisirte Läsion unter Umständen dieselben Symptome liefern kann wie eine im Gehirn localisirte, wenn

nämlich beidemale dieselben aus dem Gehirn in's Rückenmark reichenden Neurone ergriffen sind. Somit stellt sich ganz allgemein die Aufgabe, die klinischen Bilder anders als bisher anatomisch umzudeuten, nicht auf die erkrankte Localität aus ihnen zu schliessen, sondern zunächst auf die Individualität der erkrankten Neurone. Wir sind von der Möglichkeit, dieser Aufgabe zu genügen, selbstverständlich noch weit entfernt. Zur Würdigung der hereditären Affectionen würde aber auch diese Correctur noch nicht hinreichen. Eine Erkrankung kann systematisch sein oder mit der Erkrankung einer Gruppe gleichartiger Neurone zusammenfallen und doch ihrer Natur nach accidentell sein. Die accidentelle, der Organisation des Nervensystems im Wesen fremde Schädlichkeit hat dann eben ein einzelnes Neuronsystem direct befallen.

Bei den hereditären Nervenerkrankungen scheint die Annahme einer accidentellen Aetiologie ausgeschlossen; wie käme sonst bei mehreren Personen die nämliche Krankheit zu Stande? Die Schädlichkeit muss sich hier umgesetzt haben in eine dem Nervensystem inhärente Eigenschaft, die bei den mannigfachsten Anlässen zur Erkrankung des Systems führt. Die Anzahl und Auswahl der so disponirten Neuronsysteme bedingt dann die Eigenart der hereditären Affectionen und die in ihnen zum Ausdruck gelangende Symptomcombination. Das Gebiet ist aber noch so dunkel, dass man diesen Gedankengang nicht weiter verfolgen kann.

Frägt man nun, inwieweit klinisches Bild und anatomischer Befund diesen vermutheten Neurondispositionen Ausdruck geben können, so drängen sich folgende Erwägungen auf: Das klinische Bild enthält nichts anderes als Functionsstörungen; diese wären eindeutig, wenn jede Functionsstörung auf den Functionsausfall eines bestimmten Neuronsystems zu beziehen wäre. Allein dies ist sicherlich nicht der Fall; Functionen sind im Allgemeinen Resultanten aus dem Zusammenwirken mehrerer Neuronsysteme; die Zeichen der Störung, welche wir am klinischen Object wahrnehmen können, sind der Anzahl nach wenige; jedes dieser Zeichen (pathologischen Symptome) mag durch mehr als eine Weise der Störung im Ansatz der functionellen Componenten hervorgebracht werden. Die Symptome sind also vieldeutig in Bezug auf die ihnen zu Grunde liegenden Neuronaffectionen.

Das Verhältniss zwischen den Neuronerkrankungen, in denen wir das Wesen der hereditären Affectionen suchen, und den dabei gefundenen anatomischen Veränderungen wird wahrscheinlich durch zwei Momente verwirrt. Erstens wird die Localisation der anatomischen Befunde durch den Umstand entwerthet, dass die Neuronsysteme in Folge derselben Disposition an verschiedenen Stellen ihres ausgedehnten Verlaufes erkranken können; verschieden localisirte Befunde werden sich also unter Umständen mit demselben Krankheitsbild und der nämlichen Begründung

in Neurondispositionen vertragen. Zweitens ist es, wie Erb angedeutet hat, sehr wohl möglich, dass nicht alle Arten von Neuronaffectionen, die sich functionell wohl bemerkbar machen, auch greifbare — oder wenigstens für unsere heutige Technik kenntliche — Veränderungen des anatomischen Bildes ergeben. Wenn sich aber so viele schwer fassbare Bedingungen zwischen dem wesentlichen Inhalt der hereditären Erkrankung und deren klinischem und anatomischem Ausdruck einschieben, dann ist beim Rückschluss aus letzteren auf die erstere grosse Zurückhaltung geboten, und der Versuch, die hereditäre Affection durch ihren Sectionsbefund zu charakterisiren, gar völlig unerlaubt.

Es ist eine Anwendung des eben Gesagten, wenn man sich dagegen sträubt, die pathologische Anatomie etwa der Strümpell'schen Spinalparalyse auf die infantilen Erkrankungen, wie in den Fällen von Souques, v. Krafft-Ebing u. s. w., zu übertragen. Die Möglichkeit, dass in ihnen die gleiche anatomische Veränderung vorliegt, kann nicht bezweifelt werden, aber eine Berechtigung liegt für diese Annahme nicht vor. Das klinische Bild dieser Fälle ist für eine Entscheidung allzu dürftig und vieldeutig; mehr lässt sich darüber nicht sagen. Dass diesen Fällen Symptome von intellectueller Schwäche und Strabismus abgehen, macht ihre Auffassung als Cerebralerkrankungen unsicher, beweist aber nichts für ihre Natur als Spinalerkrankung. Wir haben gesehen, dass unter mehreren Geschwistern, also bei identischer Affection (Fälle von Ganghofner) Strabismus vorhanden sein oder fehlen kann, so dass der eine dieser Fälle, wenn er isolirt vorkäme, nach der Argumentation der Autoren zur spinalen Starre gerechnet werden müsste. Abwesenheit aller Zeichen von intellectueller Schädigung, ja übergute Entwicklung der Intelligenz, zeigen die Fälle z. B. von Freud, deren complicirtes Bild eine Erklärung durch Rückenmarkserkrankung ausschliesst. Ebenso wissen wir aus der Klinik der nicht familiären Formen von Infantiler Cerebrallähmung, dass volle Intelligenz selbst bei schwerer Ausprägung einer allgemeinen Starre nicht selten gefunden wird.

Für die Auffassung der Mehrzahl von Fällen paraplegischer Starre erschien uns massgebend, dass eine fortlaufende Reihe von Uebergangsformen diese (übrigens recht seltenen) „reinen“ Fälle spastischer Paraplegie mit den sicher cerebralen Formen von Allgemeiner Starre verbindet. Man kann, wenn man will, dasselbe Argument auch für die hereditären Fälle von paraplegischer Starre geltend machen; bereits die vorstehende Zusammenstellung enthält das Material, um eine ähnliche Reihe, die in „reiner“ paraplegischer Starre endigt, bei den familiären infantilen Affectionen zu bilden. Hier können also nur Sectionsbefunde die Entscheidung bringen, deren Deutung unter den oben vorgebrachten Gesichtspunkten erfolgen muss.

Das Studium der familiären Formen ist nicht ohne Frucht für die Auffassung der Infantilen Cerebrallähmung im Ganzen. Es belegt zunächst die Nothwendigkeit, vorläufig an den durch die Beobachtung gegebenen Krankheitsbildern festzuhalten, da die Möglichkeit eines vollgiltigen Ersatzes derselben durch pathologisch-anatomische Daten unwahrscheinlich ist. Sodann erfahren wir, dass ganz ähnliche Krankheitsbilder der functionelle Ausdruck von entfernt liegenden, in der Organisation des Centralorganes enthaltenen Krankheitsursachen sein können. Es ist die Frage, ob man diese Erklärung der hereditären Formen im grossen Ausmass auf die vereinzelt vorkommenden Fälle von Infantiler Cerebrallähmung übertragen darf. Die später erworbenen Fälle, sowie die Geburtslähmungen (Little'sche Krankheit) scheinen sich als accidentelle Erkrankungen einer solchen Auffassung von vorneherein zu entziehen; allein mit dem Fortschritt unserer Einsicht scheint sich die Reichhaltigkeit dieser beiden ätiologischen Gruppen bei der Infantilen Cerebrallähmung stetig zu verringern; wir sind aufmerksam geworden, wie häufig ein scheinbar extrauterin bedingter Fall von Erkrankung richtiger als pränatal bedingt erkannt wird, und die Bedeutung der Little'schen Momente für die Geburtslähmung mussten wir gleichfalls zu Gunsten congenitaler Momente einschränken.

Da alle hereditären, besser endogenen, Affectionen des Nervensystems auch vereinzelt vorkommen, wäre man versucht, von dem Inhalte der Infantilen Cerebrallähmung den grösseren Antheil zu den hereditären, also endogenen Krankheiten zu schlagen. Man wird hievon aber durch ein Bedenken abgehalten: die familiären Formen zeigen, so wenige auch von ihnen bis jetzt bekannt sind, eine grosse Buntheit der Symptome; die vereinzelten Fälle sind auf wenige und gleichförmige klinische Typen beschränkt.

Es ist darum mehr wahrscheinlich, dass wir in den Formen von Infantiler Cerebrallähmung wirklich Erkrankungen mit accidenteller Aetiologie vor uns haben. Um Missverständnisse zu verhüten, betonen wir, dass „congenital“ und „pränatal bedingt“ nicht identisch zu sein braucht mit „endogen verursacht“ in dem Sinne, den wir der Aetiologie der familiären Formen gegeben haben. Es kann sich bei der Infantilen Cerebrallähmung handeln um die directe Einwirkung accidenteller d. h. der Organisation des Nervensystems fremder Momente, die aber schon im Intrauterinleben stattfindet. Vielmehr könnten wir uns den Gegensatz von endogener und accidenteller Verursachung etwa an dem Beispiel der Syphilis näher bringen, die das einemal als directe exogene Aetiologie Krankheitsbilder in Folge von Gumma, Meningitis, Endarteritis hervorruft, anderemale als endogene Aetilogie die parasyphilitischen Affectionen (Tabes, progressive Paralyse) durch noch unbekannte Vermittlung erzeugt.

Es scheint, als ob an dieser Stelle zweckmässig eine der Begrenzungen für den Begriff der Infantilen Cerebrallähmung festgelegt werden könnte. Die Infantile Cerebrallähmung würde so bestimmt als die Zusammenfassung aller Affectionen des Gehirns im kindlichen Alter, welche durch directe Einwirkung accidenteller Aetiologien entstehen, sei es, dass diese noch in der Fötalperiode oder nach der Geburt vorfallen, ein einziges Neuronsystem oder mehrere betreffen. Insoferne die Ergriffenheit eines einzigen Neuronsystems hervortritt, muss sich eine Aehnlichkeit mit den wirklich endogenen, systematischen Affectionen des Nervensystemes bemerkbar machen. Das klinisch Gemeinsame all der so vereinigten Formen läge in den Charakteren, welche als Eigenthümlichkeiten der Entwicklungshemmung, der Ausgleichung, des Verlaufes, der Reaction zwischen Neuroglia und Nervensubstanz sich unmittelbar aus dem infantilen Zustande des Nervensystems ableiten lassen.

Auszuschliessen aus dieser Zusammenfassung wären nur jene Fälle accidenteller Erkrankung, in denen diese gemeinsamen Charaktere durch die besondere Natur des Krankheitsprocesses überwältigt werden, wie dies beim Tumor, bei der tuberculösen Meningitis, theilweise bei der *Lues cerebri* der Fall ist, also im Allgemeinen bei stürmischen, rasch ablaufenden Erkrankungen, die der Eigenart des infantilen Gehirnes nicht die Zeit und Macht zur Aeusserung gönnen.

Die Abgrenzung der Infantilen Cerebrallähmung gegen die Gehirnerkrankungen der Erwachsenen darf eine unsichere bleiben, da ja die Kindheit nicht durch einen Zeitmoment von der Reife geschieden ist, sondern in einem längeren Entwicklungsstadium in sie übergeht. Am meisten zur Klärung der hier gegebenen Definition würde es beitragen, könnte man sich anschaulich machen, auf welchem Wege eine accidentelle Schädlichkeit sich in einen Organisationsfehler des Nervensystems oder gewisser Organe desselben umsetzt, und durch welche Formel diese nun endogen gewordene Krankheitsursache auszudrücken ist.

Alle anderen Bemühungen, die klinische Einheit der Infantilen Cerebrallähmung aufzulösen und sie zu ersetzen durch eine grössere Anzahl von Krankheitsbildern mit einheitlicher Aetiologie oder gleichartigem anatomischen Befund, scheinen an praktischen wie an principiellen Schwierigkeiten scheitern zu müssen. An praktischen, weil beim einzelnen Falle die Aetiologie oder der Initialprocess nur selten mit Sicherheit festzustellen ist, und weil die klinischen Zeichen der Fälle weder zur Aetiologie, noch zum anatomischen Befund eine constante Beziehung zeigen, den Rückschluss auf diese also auch nicht gestatten. Als principielles Hemmniss wird man es empfinden, dass man bei jedem solchen Versuch klinisch Aehnliches auseinander reissen, Unähnliches vereinigen muss, und dass man dabei den gemeinsamen Charakteren nicht Rechnung tragen

kann, welche aus der Unfertigkeit und Entwicklungsfähigkeit des infantilen Centralorgans entspringen und uns bedeutsam genug erscheinen, um die ganze Gruppe mannigfaltiger Affectionen von verschiedener Herkunft und anatomischer Begründung zusammenzuhalten. Es wäre gewiss bequemer und eine grössere Befriedigung für den ärztlichen Beurtheiler, wenn es anders wäre, aber die Entscheidung liegt hier nicht bei uns, sondern an der klinischen Gestaltung des Krankheitsbildes; wenn dieses sich nicht nach Aetiologie und pathologischer Anatomie differenzirt zeigen will, bleibt uns nichts anderes übrig, als es als Ganzes anzunehmen.

VIII. Epilepsie und Idiotie.

Dass die Epilepsie eine hervorragende Stelle im Symptomcomplex der Infantilen Cerebrallähmung einnimmt, ist bereits den ältesten Beobachtern unserer Affection aufgefallen. Man kann es aber durch mehr als eine Begründung rechtfertigen, wenn man die Epilepsie nicht als ein den anderen gleichwerthiges klinisches Zeichen behandelt, sondern sie aus dem Krankheitsbilde heraushebt, um ihre Beziehung zu diesem einer besonderen Untersuchung zu unterziehen.

Der classische *Morbus sacer* scheint zunächst wenig Berührungspunkte mit den Lähmungen und den anderen Zeichen der cerebralen Kinderlähmung aufzuweisen. Eine erste Beziehung stellte sich aber her, nachdem Bravais und Jackson die halbseitige Epilepsie aufgefunden hatten, bei der die krampfhaften Zuckungen dieselbe Ausbreitung einhalten wie beim hemiplegischen Typus der infantilen Hirnaffection die Lähmung. Die Erkenntniss, dass die Epilepsie eine Aeusserung der Hirnrinde sei, kam hinzu; der ungemeinen Häufigkeit der Epilepsie, besonders bei der spastischen Hemiplegie der Kinder, trug man Rechnung durch die Auffassung, dass es neben der genuinen Epilepsie eine symptomatische gebe, welche die Folge grober und greifbarer Läsionen des Grosshirns sein müsse.

Die Verknüpfung der halbseitigen Epilepsie mit der halbseitigen Kinderlähmung ist indess minder innig, als man erwarten könnte. Wie bereits auf S. 99 erwähnt, hat die Epilepsie der Kinderlähmung keineswegs regelmässig halbseitigen Charakter, und wo sie ihn anfangs hat, gibt sie ihn allmälig auf, um sich in allgemeinen Zuckungen zu äussern. Ob zwischen der Epilepsie und den einzelnen klinischen Typen der Infantilen Cerebrallähmung besondere Beziehungen bestehen, soll weiter unten erörtert werden.

Es haben sich nun noch andere unvermuthete Beziehungen zwischen Epilepsie und Infantiler Cerebrallähmung ergeben, in deren Folge die sogenannte genuine Epilepsie sich immer weitere Einschränkung zu Gunsten der symptomatischen gefallen lassen musste. Man bemerkte, dass sich hinter dem Anschein einer genuinen Epilepsie ein Fall von

Infantiler Cerebrallähmung verbergen kann, und zwar ist dies auf mehr als eine Art möglich.

1. Es kommt vor, dass nach einer infantilen Hirnerkrankung die Lähmung völlig oder bis auf wenig charakteristische Reste zurückgeht, die Epilepsie, die sich unterdess entwickelt hat, aber bleibt. Wer den Kranken in diesem Stadium sieht, wird ihn für einen genuinen Epileptiker halten; erst genaue Untersuchung und Anamnese werden das richtige Verständniss ermöglichen.

Einen solchen Fall haben z. B. Sachs und Peterson mitgetheilt:

E. B., 17jähriges Mädchen, drittes von vier Kindern, alle anderen sind acuten Infectionskrankheiten erlegen. Das Kind leidet seit einigen Jahren an epileptischen Anfällen, die alle 3—4 Monate wiederkehren. Keine Convulsionen in der Kindheit. Wurde wegen gemeiner Epilepsie von vielen Aerzten Jahre hindurch mit Brom behandelt. Genauere Nachforschung ergibt aber, dass das Kind vor ungefähr vier Jahren einen apoplektiformen Anfall gehabt, und bei sorgfältiger Untersuchung fanden sich Andeutungen einer linksseitigen Hemiplegie: sehr deutliche Muskelschwäche der linken Extremitäten, bedeutende Steigerung der Sehnenreflexe, mässige Intelligenzschwäche, deutliche Anämie.

Sachs und Peterson machen die Bemerkung, dass ein recht ansehnlicher Procentsatz aller Fälle mit gewöhnlicher Epilepsie sich in Verbindung mit cerebraler Kinderlähmung entwickelt haben mag.

2. Es kann der Fall vorliegen, dass die klinischen Zeichen der Infantilen Cerebrallähmung überhaupt zu keiner anderen Ausbildung gelangen als in geringfügigen und unvollständigen Andeutungen, während die Epilepsie voll entwickelt wird und alle Aufmerksamkeit auf sich zieht. Auch hier wird erst eine sorgfältige Untersuchung den wirklichen Sachverhalt aufdecken.

Solcher Art sind einige Beobachtungen von Rosenberg:

14jähriger Knabe, schwer geboren, mit 6 Wochen Fraisen: seit einem Jahr typische epileptische Anfälle, die sich täglich ein- bis zweimal wiederholen. Die Zuckungen im Anfall betreffen nur die rechte Körperhälfte.

Der Knabe lässt nur wenige und nicht auffällige Zeichen einer halbseitigen Hirnaffection erkennen, die aber hinreichen, die Diagnose zu sichern. Bei mimischen Bewegungen bleibt der rechte Facialis ein wenig zurück; beim Sprechen beobachtet man übermässige Innervation; Mitbewegungen im ganzen Gesicht. Der Druck der rechten Hand ist schwächer, feine Handbewegungen sind auf dieser Seite merklich ungeschickter, doch bedient er sich dieser Hand gut, selbst beim Schreiben. An den Händen ergibt sich durch Messung eine deutliche Differenz zu Ungunsten der rechten, die Handlänge bleibt um fast einen halben Centimeter zurück, die Ballen sind weniger stark entwickelt, die Knochen erscheinen zarter.

Die Hemiplegie war also hier vertreten durch eine Facialparese, eine leichte Bewegungsstörung der Hand und eine geringe trophische Verkümmerung derselben. Diese Zeichen fanden sich auf der von den epileptischen Zuckungen befallenen Körperseite.

Andere Fälle von Rosenberg:

5½jähriges Kind, mit 7 Monaten Fraisenanfall mit rechtsseitiger Lähmung. Diese besserte sich allmälig, doch wurde mit 2½ Jahren das Bein noch nachgeschleppt. Epileptische Anfälle schwereren Charakters seit jener Erkrankung anfangs sehr häufig, jetzt einmal im Monat.

Von dieser Hemiplegie ist jetzt nichts vorhanden als eine Facialisparese und ein deutliches Nachziehen des rechten Beines beim Gehen. Die Zuckungen sind immer rechts stärker, nach jedem Anfall wird durch einige Tage die Gangstörung deutlicher bemerkt.

5jähriger Knabe; mit 9 Monaten Kopftrauma, darauf Convulsionen und Erbrechen; häufige Wiederholung der krampfhaften Anfälle, besonders aus Anlass fieberhafter Erkrankungen. Vor einem Jahr stellten sich nach einer Pneumonie allgemeine Convulsionen durch 9—10 Tage ein, nach welchen das Kind 6 Wochen nicht gehen konnte. Damals wurde auch eine Ungleichheit im Gesichte bemerkt.

Es fanden sich folgende geringfügige Zeichen einer Hemiplegie: der linke Mundwinkel in der Ruhe etwas hängend, bei mimischen Bewegungen links mindere Innervation. Der Druck der linken Hand schwächer. Der linke Fuss wird im Sitzen einwärts rotirt gehalten, das linke Bein im Ganzen etwas hypertonisch, die Wade etwas schlaffer.

Rosenberg theilt auch eine Beobachtung von Freud mit, die eine andere Combination einer Epilepsie mit Bruch- oder vielmehr Ersatzstücken einer halbseitigen Affection zeigt.

24jährige Frau, in der ersten Lebenszeit ein einziger, langdauernder Anfall von Convulsionen. Mit 19 Jahren traten kurze Absencen auf, später heftigere Anfälle mit Zungenbiss und Bewusstlosigkeit. Man findet an dieser Frau eine auch in der Ruhe deutliche Parese des linken Facialis, ferner sieht man von Zeit zu Zeit in den Muskeln der linksseitigen Gesichtshälfte blitzähnliche Contractionen ablaufen; die linke Hand zeigt gelegentlich unwillkürliche schleudernde und schüttelnde Bewegungen. Also Facialparese, Chorea des Gesichts und der Hand als Bruchstücke einer choreatischen Parese.

Ein anderer Fall Rosenberg's lässt neben der Epilepsie die leiseste Andeutung einer allgemeinen Starre erkennen.

8jähriges Kind, mit 5 Jahren Anfall von Bewusstlosigkeit ohne Krämpfe. 3 Monate später ein Krampfanfall; seither Häufung der Anfälle, die nach einer Unterbrechung von 1½ Jahren in modificirter Form ähnlich wie *Petit mal* wieder aufgetreten sind.

Das Kind ist von verringerter Intelligenz, hat erst mit 4 Jahren zu gehen und sprechen begonnen. Es zeigt einen gewissen Grad von Spannung an Armen und Beinen. Im Sitzen kann es die Beine nicht vollkommen strecken, die grossen Zehen stehen fast immer in Hyperextension; aufgestellt, zeigt es zunächst Spitzfüsse, die sich dann bald ausgleichen. Der rechte Facialis bleibt bei mimischen Bewegungen zurück; die rechte Hand ist ungeschickter, wird beim Essen nicht gebraucht.

In gewissen anderen Fällen, deren Verkennung minder leicht fällt, ist die Hemiplegie, welche die Epilepsie begleitet, zwar gleichfalls sehr unvollständig repräsentirt, etwa durch ein einziges Symptom, aber dies

eine Symptom hat eine vortreffliche Ausbildung erreicht. Hieher gehören die bereits mehrfach gewürdigten Fälle von Erlenmeyer, die neben der Jackson'schen Epilepsie eine deutliche Wachsthumshemmung der vom Krampf betroffenen Extremitäten erkennen lassen als einziges Symptom und Stellvertretung der hemiplegischen Cerebralaffection.

3. Es kommt vor, dass das zeitliche Verhältniss von Epilepsie und Kinderlähmung umgekehrt ist (Fälle von Osler, Marie, Wuillamier, Eulenburg etc.). Die Epilepsie geht um Jahre vorher, bis plötzlich einmal nach einem Anfall die Lähmung auftritt und von da an bleibt. Man wird in der Zwischenzeit natürlich den kleinen Kranken für einen Epileptiker halten, bis der Verlauf die Kinderlähmung klarstellt. Man sollte erwarten, dass die Halbseitigkeit der Epilepsie die wahre Natur dieser Fälle verräth, aber dies trifft nicht zu. Häufig genug sind die Anfälle, welche der Kinderlähmung vorausgehen, von gewöhnlicher Form, und andererseits kann man nicht jeden Fall partieller Epilepsie mit Sicherheit auf Herderkrankung zurückführen.

Fälle dieser Art, die sehr häufig sind, haben von Goodhart, Osler u. A. die Deutung erfahren, dass hier die epileptischen Convulsionen selbst die Ursache der Lähmung würden durch die auf der Höhe des Anfalls zu Stande kommenden Hämorrhagien und Gewebsschädigungen. Allein gegen diese Auffassung, die hier thatsächlich ein *„post hoc, ergo propter hoc“* statuirt, und zufolge welcher die Epilepsie unter die Aetiologie der Infantilen Cerebrallähmung zu versetzen wäre, liegen die gewichtigsten Bedenken bereit. Schon Little hatte diese Deutung mit den Worten abgelehnt, er wolle es vermeiden, das eine Symptom der Krankheit durch ein anderes zu erklären. Man muss sich erinnern, dass bei der sogenannten genuinen Epilepsie grosse Reihen von schwersten Anfällen abzulaufen pflegen, ohne eine Andeutung von Lähmung zu hinterlassen, und dass sehr häufig die nachkommende Lähmung in einer Hemiplegie besteht, während die Zuckungen in den Anfällen bilateral waren, so dass eine vom Anfall ausgehende Schädigung beide Hirnhälften in gleichem Masse hätte betreffen müssen. Ferner darf man sich daran halten, dass in den weit häufigeren Fällen, in denen die Lähmung der Epilepsie vorangeht, diese Lähmung ihre Rückbildung zu erfahren pflegt, ohne dass die unterdess erfolgenden Krampfanfälle diese Rückbildung aufhalten, die Lähmung auffrischen oder gar neue Lähmungen hinzukommen lassen.

In einer kleinen Zahl von Fällen scheint allerdings etwas Aehnliches vorzugehen. Nachdem die Epilepsie jahrelang ohne Lähmung bestanden hat, tritt letztere dann nicht mit einem Schlage auf, sondern zunächst als passagere Lähmung an einen Anfall anschliessend, und dies wiederholt sich mehrere Male, bis dann einmal nach einem neuen Anfall die

Lähmung bleibt. Oder es bleibt nach einem epileptischen Anfall zunächst eine wenig intensive oder wenig ausgebreitete Lähmung, und diese nimmt nach jedem neuen Anfall an Stärke zu oder vervollständigt sich, den Anfällen folgend, stückweise, bis sie ihre volle Höhe und ihr ganzes Verbreitungsgebiet erreicht hat. Es kommt selbst vor, dass eine bereits gebesserte Lähmung von einem epileptischen Anfall an sich verschlimmert, und dass eine geheilte sich ebenso erneuert, oder dass zu einer stabil gewordenen Lähmung unter epileptischen Anfällen eine neue hinzutritt. Nimmt man noch den nicht seltenen Fall hinzu, dass die Lähmung überhaupt nicht ständig wird, sondern immer nur nach dem Anfall für einige Stunden oder Tage hervortritt, so hat man allerdings einem starken Eindruck zu widerstehen, als ob die Lähmung eine Folge des epileptischen Anfalles wenigstens in gewissen Fällen wäre.[1])

Man kann all die zuletzt erwähnten Vorgänge aber ebenso befriedigend erklären, wenn man annimmt, die Anfälle seien wie die Lähmung Aeusserungen eines Krankheitsprocesses, in dem ihre gemeinsame Aetiologie liegt. Es ist dann begreiflich, dass mit jedem Aufflackern dieses Krankheitsprocesses Anfall und Lähmungssymptome zugleich zur Beobachtung kommen müssen. Man bedarf dann nur einer Erklärung dafür, warum in einzelnen Fällen die Epilepsie um Jahre früher als die Lähmung erzeugt wird, während sonst bei der Infantilen Cerebrallähmung die entgegengesetzte Reihenfolge eingehalten wird.

Freud und Rie haben für die in Rede stehenden Fälle mit voreilender Epilepsie und nachkommender Lähmung die Localisation des Krankheitsprocesses im Gehirn zur Erklärung herangezogen. Sie nehmen in Anlehnung an P. Marie an, dass die Krankheitsprocesse im infantilen Hirngewebe, nachdem ein etwaiges acutes Stadium abgeschlossen ist, der chronischen Fortdauer und der Verbreitung über benachbarte Hirngebiete fähig sind. Sowohl die Epilepsie wie die Lähmung sind Aeusserungen dieses Processes, aber eine Lähmung kann nur entstehen, wenn der Process die motorischen Rindengebiete befallen hat, während die Epilepsie von jeder, auch von einer stummen Hirnregion her ausgelöst wird. Zur Lähmung nach vorgängiger Epilepsie kann es also nur kommen, wenn der ursprünglich in einer stummen Region etablirte Krankheitsprocess die motorische Zone erreicht und in dieser intensiv genug geworden ist.

Zum Beweise dieser Annahme ist ein Fall von Salgó sehr willkommen: Salgó zeigte das Gehirn eines 19jährigen Mannes, der seit frühester Kindheit epileptisch war, und bei dem sich in den letzten Jahren eine immer mehr zunehmende linksseitige Lähmung entwickelt hatte. Die rechte Hemisphäre wog kaum die Hälfte der linken, die Gyri

[1]) Autopsie eines solchen Falles von periodischer Lähmung nach epileptischen Anfällen siehe unter: Köppen.

waren papierdünn. Die Veränderungen waren aber in den Centralwindungen am geringsten, im Occipitallappen am stärksten entwickelt.

Es ist nicht zu bezweifeln, dass in diesem Falle die Sklerose die Centralwindungen zuletzt befallen hat, nachdem sie in anderen Gebieten bereits weit gediehen war. Diesem Verlaufe des anatomischen Processes entsprach klinisch, dass seit Jahren Epilepsie bestand und erst viel später Lähmung dazu trat.

Ein anderer Sectionsbefund illustrirt den Fall der periodischen postepileptischen Lähmung, die nur im Anschluss an epileptische Anfälle auftritt und niemals stabil wird.

Köppen (1896): 12jähriger Knabe, sehr erschwerte Geburt, geistig zurückgeblieben und in den letzten Jahren immer mehr schwachsinnig. Gleich nach der Geburt Krämpfe, vom achten Jahre an jeden Sommer durch kurze Zeit gelähmt an allen vier Extremitäten im Anschluss an eine Reihe schwerer epileptischer Anfälle. Die Lähmungen gingen bald wieder vorüber. Zuletzt die Anfälle sehr gehäuft. Tod in Somnolenz.

Die Autopsie ergab: Stirnhirn, Central- und Schläfewindungen normal, die Parietooccipitalwindungen sklerosirt, eingesunken, verschmälert. Die histologische Untersuchung lässt erkennen, dass der krankhafte Process sich von den sichtlich veränderten Hirnpartien aus in die scheinbar normalen fortgesetzt hat.

4. Wenn diese Auffassung zulässig ist, so darf man auch um einen Schritt weitergehen und die Existenz von Fällen voraussetzen, in denen eine grobe Gehirnläsion besteht, die sich durch epileptische Anfälle äussert, während in Folge rein accidenteller Verhältnisse Symptome von Lähmung niemals entwickelt werden. Dies wären dann Fälle, die ihren anatomischen Grundlagen wie ihren Krankheitsprocessen nach zur Infantilen Cerebrallähmung gerechnet werden müssten, klinisch aber das Parodoxon einer „Cerebrallähmung ohne Lähmung" realisiren.

Eine vereinzelte Beobachtung, in welcher die hier erörterte Voraussetzung sich erfüllt zeigt, ist der von Donald Fraser:

Ein 17jähriger Mann wird bewusstlos nach einer Reihe von epileptischen Anfällen im Hospital aufgenommen. Er erholt sich nach einigen Tagen, zeigt sich muskelkräftig und arbeitsfähig, sonst leicht erregbar, von kindischem Wesen, doch nicht ohne Interesse an mancherlei Dingen. Anamnestisch lässt sich nur eruiren, dass er seit seinem 15. Jahr an epileptischen Anfällen leidet. Die Anfälle selbst lassen keine Aura und kein Anzeichen von Halbseitigkeit erkennen. Der Patient stirbt vier Jahre nach der Aufnahme (nach sechsjährigem Bestand der Krankheit). — Die Autopsie ergibt: Die rechte Hemisphäre an Gewicht und Volumen verkleinert (12 Unzen gegen 21 der linken); das obere Scheitelläppchen links sehr deutlich atrophisch, dessen Windungen eingesunken, sehr verkleinert und im Zustande der gelatinösen Degeneration. Diese Atrophie greift nicht auf die mediale Fläche der Hemisphäre über, setzt sich gegen die hintere Centralwindung und den *Gyrus supramarginalis*

scharf ab, verläuft aber ohne scharfe Grenze in den *Gyrus angularis* und in die beiden ersten Schläfewindungen. In der dritten Frontalwindung befindet sich gleichfalls eine Stelle von minder intensiver Degeneration. Die motorischen Centren sind zwar kleiner als auf der linken Seite, heben sich aber von den atrophischen Partien in bemerkenswerther Weise ab. Die ganze rechte Hemisphäre ist überdies als Ganzes deutlich atrophisch, ihr Gewebe fühlt sich derb an und macht auch beim Durchschneiden mit dem Messer den Eindruck, der einer allgemeinen Sklerose entspricht. Höhlenbildungen sind nicht vorhanden. Die Centralganglien sind gleichfalls verkleinert.

Eine grössere Anzahl bestätigender Beobachtungen findet man, wenn man die Jahresberichte Bourneville's und seiner Schüler aus Bicêtre durchmustert. Man findet in ihnen geradezu reichlich Fälle beschrieben, welche klinisch bloss Epilepsie oder Epilepsie und Idiotie (Schwachsinn) zeigten, anatomisch aber mannigfaltige grobe Gehirnläsionen erkennen liessen von der nämlichen Art, wie sie als Grundlage der Infantilen Cerebrallähmung festgestellt sind. Hält man an der Unterscheidung zwischen genuiner und symptomatischer Epilepsie fest, so muss man nunmehr hinzufügen, dass viele Fälle, die man für genuine Epilepsie gehalten hat, nach den Aufklärungen der Autopsien als symptomatische Epilepsie aufzufassen sind.

Angesichts dieser Möglichkeiten. die symptomatische Epilepsie bei cerebraler Kinderlähmung mit genuiner Epilepsie zu verwechseln, der klinischen Identität beider Formen, der Häufigkeit der Epilepsie bei cerebraler Kinderlähmung einerseits und des vorwiegenden Auftretens der Epilepsie im jugendlichen Alter andererseits, darf es nicht Wunder nehmen, dass der Versuch gemacht wurde, die sogenannte idiopathische Epilepsie überhaupt auf ähnliche Bedingungen zurückzuführen, wie sie bei der cerebralen Kinderlähmung gefunden werden, und dieselbe durch die partielle symptomatische Epilepsie letzterer Affection zu erklären. Dieser Versuch rührt von Marie her und soll hier in den eigenen Worten des Autors vorgebracht werden.

Marie's kurze, aber inhaltsreiche Arbeit über die Aetiologie der Epilepsie lässt sich etwa wie folgt zusammenfassen:

„Ich weiss, dass die meisten Autoren in der Aetiologie der Epilepsie der Heredität die grösste Bedeutung beilegen. Aber je mehr Epileptiker ich sehe, desto weniger will mir diese Auffassung genügen. Ich habe hier die echte, idiopathische Epilepsie der Autoren im Auge, die man gewöhnlich als eine eigene Krankheit beschreibt. Meines Erachtens ist sie dies nicht, sondern ein blosses Symptom ohne selbstständige Existenz, nicht anders als die partielle und die symptomatisch genannten Epilepsien.

Sie ist also das Symptom eines gewissen Processes, dessen Ursache nach meiner Auffassung stets ein äusseres Moment ist und das

Kind erst nach dem Momente der Conception betrifft. Ich leugne nicht, dass es epileptisch geboren, wohl aber, dass es so empfangen sein kann.

Ich habe zunächst für meine Theorie nur ein einziges Argument, aber dieses beweist, dass wir uns bei der idiopathischen Epilepsie unter denselben Bedingungen befinden, wie bei irgend einer symptomatischen Form, z. B. bei der nach cerebraler Kinderlähmung. Man findet nämlich bei fast allen Epileptikern, dass kürzere oder längere Zeit vor dem Auftreten der epileptischen Anfälle ein Anfall von Convulsionen dagewesen ist, während in der Zwischenzeit bis zum ersten epileptischen Anfall kein Phänomen das Herannahen der Epilepsie vermuthen lassen konnte.

Bei der cerebralen Kinderlähmung geht es bekanntlich in genau der nämlichen Weise zu. Ein Kind, das bis dahin gesund war, wird einige Monate nach seiner Geburt von Convulsionen unter mehr oder minder heftigem Fieber ergriffen. Nach dem Aufhören derselben bemerkt man, dass die eine Körperseite gelähmt ist. In den nächsten 1—3 Jahren bessert sich die Hemiplegie, es entwickelt sich die Intelligenz des Kindes, die Eltern haben jene Convulsionen zumeist ganz vergessen, bis plötzlich ein Anfall epileptischer Zuckungen ausbricht und bald eine Reihe gleicher Anfälle nach sich zieht. Niemand zweifelt an dem Zusammenhange dieser Convulsionen mit jenen, die der frühzeitigen Lähmung vorangegangen sind; aber man macht hier Halt, während ich glaube, dass man hier generalisiren und dieselbe Anschauung auf die idiopathische Epilepsie übertragen muss. Auch bei dieser muss man die in der zweiten Kindheit oder im Jünglingsalter auftretende Epilepsie auf die Convulsionen in frühester Kindheit zurückführen.

Aber ich muss hier einem gewichtigen Einwande begegnen. Man kann sagen, bei der cerebralen Kinderlähmung finden sich deutliche und schwere Läsionen im Gehirn, während solche bei der idiopathischen Epilepsie fehlen oder durch unscheinbare ersetzt sind. Hat diese Thatsache aber wirklich die Bedeutung, die man ihr zuschreiben möchte? Die Läsionen bei der cerebralen Kinderlähmung bestehen gewiss, man kann sie aber aus zwei Gründen nicht direct für die Epilepsie verantwortlich machen. Erstens bestehen solche Läsionen oft jahrelang, ehe sich Epilepsie zeigt, zweitens bleibt bei denselben Läsionen häufig die Entwicklung der Epilepsie überhaupt aus. Man muss also ein anderes Moment zur Erklärung zu Hilfe nehmen, und Jendrassik und ich haben dieses in dem secundären Degenerationsprocess gesucht, der in solchen Gehirnen auftritt und sich noch nach Jahren durch die Gegenwart von Fettkörnchenzellen verräth. Das Fehlen grober Läsionen bei idiopathischer Epilepsie braucht uns also in der Annahme der Analogie mit symptomatischer Epilepsie nicht zu stören.

Die Ursache des Processes der idiopathischen Epilepsie ist meiner Meinung nach keine andere, als die der Läsionen bei cerebraler Kinderlähmung, nämlich eine Allgemeinerkrankung (bekannte und unbekannte Infectionen). Dies gälte für die juvenile Epilepsie; für die spätkommende Epilepsie möchte ich dieselbe Behauptung mit noch grösserer Bestimmtheit wiederholen. Der Einfluss der Heredität ist bei diesen Fällen sichtlich geringer, die äusseren schädigenden Momente sind weit leichter kenntlich. Syphilis und der Puerperalprocess sind als letztere anzuführen.

Somit wäre die Bedeutung der infectiösen Erkrankungen für die Entstehung des epileptogenen Processes geltend gemacht. Welche Rolle localen Einflüssen (Traumen, Tumoren) und den Intoxicationen dabei zufällt, wäre noch zu untersuchen.

Was wird aber aus der Rolle der Heredität? Ich glaube die Heredität ist nur eine prädisponirende Ursache. Ohne Hilfe einer äusseren Ursache wird sie einen Kranken nie zum Epileptiker machen können, höchstens ihn zur Epilepsie bestimmen."

Der Erklärungsversuch von Marie knüpft an die bereits S. 136 erwähnten Untersuchungen über den histologischen Befund bei lobärer Sklerose an, die er 1885 mit Jendrassik angestellt hatte.

Da von den damals untersuchten Gehirnen das eine in weit geringerem Grade von der Sklerose ergriffen war als das andere, konnten die Autoren feststellen, dass die ersten Veränderungen des Processes in der Umgebung der Gefässe (kleinerer Arterien und grösserer Capillaren) zu finden sind. Diese Gefässe erscheinen geschlängelt (wohl nur durch die Verkürzung der ganzen Windung bei Erhaltung der eigenen Länge), ihre Wände sind ein wenig verdickt, aber diese Veränderungen erscheinen geringfügig; dagegen sind die perivasculären Gefässräume auf das Fünf- und Sechsfache des Gefässlumens erweitert, von einem lockermaschigen Reticulum, in dessen Knoten Spinnenzellen sitzen, ausgefüllt, welches sich sowohl an die Gefässwand als in das anstossende Nervengewebe fortsetzt. Sowohl diese Räume als die übrigen Partien der weissen Substanz sind mit Fettkörnchenzellen erfüllt, die noch Jahre lang (zehn Jahre im ersten Falle) nach Beginn des Processes vorgefunden werden.

Nach Jendrassik und Marie ist also die lobäre Sklerose das Ergebniss eines chronischen Processes, welcher von der Umgebung der kleinen Gefässe ausgeht und in unbestimmter Zeitdauer von einer primären Läsionsstelle her sich über anstossende Gebiete des Gehirns ausbreitet. Dieser secundäre Degenerationsprocess braucht aber nicht jedesmal eine primäre Initialläsion, an die er zeitlich und örtlich sich anschliesst, er kann auch diffus und ohne ein deutliches Centrum auftreten und den gleichen chronischen Verlauf nehmen. Dem entspricht die seit Cotard bekannte Thatsache, dass die lobäre oder partielle Hirnsklerose ebensowohl

neben Resten grober und localisirter Hirnläsionen als ohne solche vorgefunden wird. Beiden diesen Fällen gemeinsam wäre eben der secundäre, chronisch fortschreitende Degenerationsprocess, an welchen **Marie** das Auftreten und die Fortdauer der epileptischen Anfälle knüpft. Die Epilepsie — genuine oder symptomatische — wäre jedesmal der Ausdruck des nämlichen, in den Geweben der Hirnrinde nicht erlöschenden krankhaften Processes.

Ehe man in der Discussion der **Marie**'schen Theorie weiterschreitet, muss man eine andere Angabe des Autors verfolgen, nämlich dass bei den meisten Epileptikern dem Ausbruch der Krankheit ein vereinzelter Anfall von Convulsionen in früher Jugend vorhergegangen ist. Man überzeugt sich leicht aus der Erfahrung, dass diese Behauptung allgemeine Giltigkeit nicht beanspruchen kann, allein damit ist ihre Bedeutung nicht erledigt; man kann nicht umhin, die Convulsionen der Kindheit ganz allgemein in Betracht zu ziehen.

Bekanntlich besteht noch kein volles Verständniss und somit keine Uebereinstimmung der Meinungen auf diesem Gebiete. Man wird dazu gedrängt, die Convulsionen der frühesten Kindheit für ein vieldeutiges Symptom zu halten, das zunächst nur functionell ausgelegt werden darf, als Ausdruck einer abnormen (sicherlich durch irgend welche Bedingungen bestimmten) Hirnrindenreizung. Als physiologische Aeusserung von Hirnreizung sie aufzufassen, verbietet die Erwägung, dass die Ueberzahl gesunder Kinder unter keinerlei Umständen in Convulsionen verfällt. Als Bedingungen für das Auftreten der Convulsionen werden folgende angeführt: 1. organische Läsionen des Gehirns, wie etwa die Blutungen durch erschwerte Geburt und zufällige traumatische Blutungen; 2. organische Hirnerkrankungen, wie Tumor, Meningitis, Encephalitis; 3. Einwirkung hoher Binnentemperaturen (es gibt Kinder, die jedesmal beim Ausbruch fieberhafter Infectionskrankheiten — und sogar nur bei solchen Anlässen — Convulsionen bekommen); 4. Kachexien, wie die Rhachitis; 5. Körpererkrankungen mannigfaltiger Art, Darmaffectionen, Parasiten; 6. der Process der Zahnung; 7. Vergiftungen, Blutverluste.

Am gesichertsten in Existenz und Deutung erscheinen die beiden ersten Kategorien, die Convulsionen bei organischer Erkrankung des Gehirns. Diese Convulsionen sind wohl auch unabhängig von der Individualität des erkrankten Gehirns und stellen sich als constante und nothwendige Symptome der Gehirnaffection dar. Man kann indess nicht so weit gehen, organische Läsionen des Gehirns jedesmal zu supponiren, wo man Convulsionen beobachtet; die Thatsache der Fieberconvulsionen streitet dagegen.

Der Einfluss der Rhachitis auf die Entstehung von Convulsionen (und anderen nervösen Symptomen des Säuglingsalters) scheint durch

die alltägliche Erfahrung bekräftigt, ist in seinem Wesen aber unklar. Nach Kassowitz soll die Hyperämie der abnorm weichen Schädelknochen das irritirende Moment darstellen, was dem Verständniss nicht leicht zugänglich ist.

Die Darmaffectionen, Parasiten, der Process der Zahnung wirken nach einer bei den Kinderärzten noch gangbaren Anschauung „reflectorisch“, so dass eine irgendwo anders im Organismus vorhandene Quelle constanten oder sich summirenden Reizes in diffusen Reiz für die Hirnrinde umgesetzt und von dieser aus motorisch erledigt wird. Es ist aber fraglich, ob eine Reflexepilepsie in diesem Sinne überhaupt zugelassen werden kann; was von dieser Kategorie von Convulsionen nach Anwendung strengerer Kritik erübrigt, findet vielleicht bessere Aufklärung durch die Annahme toxischer Wirkungen. Für den Process der Zahnung hat Kassowitz in einer kritisch glänzenden Erörterung dargethan, dass der Zahndurchbruch als solcher nicht als Quelle sensibler Reizung betrachtet werden kann; Convulsionen und andere Störungssymptome, die zeitlich mit der Zahnung zusammenfallen, werden also weit eher auf endogene Vorgänge zu beziehen sein, die, schubweise erfolgend, auch den Zahndurchbruch zu ihren Symptomen zählen.

Die aufgezählten Kategorien von Convulsionen lassen sich etwa auf zwei reduciren, deren Aetiologie lautet: anatomische oder toxische Schädigung des Gehirns. Es fragt sich nun: gibt es abseits von diesen beiden ursächlich verschiedenen Arten von Convulsionen noch etwas Drittes, Convulsionen, die bereits als erste Aeusserung der genuinen Epilepsie anzusehen sind, oder besteht die spätere Epilepsie nur in der Fixirung und Wiederholung von Anfällen, die ursprünglich aus einer der beiden anerkannten Quellen herrührten? Zu letzterer Annahme scheint Marie hinzuneigen. Man muss dann noch versuchen, der Fixirung primärer Convulsionen eine anschauliche Grundlage zu geben. Vielleicht genügt hier den Einen die Betrachtung, dass durch die einmaligen Convulsionen das Gehirn einen höheren Grad von Reizbarkeit und somit die Disposition zur Wiederholung solcher Entladungen erwirbt. Anderen wird sich eher die Annahme empfehlen, dass die Fixirung der Convulsionen an eine organische Veränderung gebunden ist. Bei anatomischen Läsionen des Gehirns bietet sich hier als Vermittler der von Jendrassik-Marie nachgewiesene secundäre Degenerationsprocess, der sich an eine initiale Läsion anschliesst. Betreffs der toxischen Fälle wird man sich erinnern, dass nach all unseren Kenntnissen über Intoxicationen die toxische Aetiologie zwar nicht nothwendig mit Gewebsveränderungen verbunden ist, aber sicherlich bei intensiver Einwirkung in solche ausgeht, so dass schliesslich auch hier Läsionen resultiren, von denen der chronische Process Jendrassik-Marie's seinen Ausgang nehmen kann.

Es ist auch die andere Möglichkeit in Betracht zu ziehen, dass die Convulsionen selbst, die nicht der Ausdruck einer groben Gehirnläsion sind, in Folge der Kreislaufsänderung während ihrer Dauer solche Gewebsläsionen hinterlassen. Die zufällig erfolgten Convulsionen wären dann selbst Ursache der fortdauernden epileptischen Veränderung. Es hat sich diese Lehre, die noch heute Anhänger zählt (Sachs), bisher nicht gründlich widerlegen lassen; Einwände gegen sie, gerade aus den Vorkommnissen bei Infantiler Cerebrallähmung, sind auf Seite 290 zusammengestellt worden.

Die Auffassung und somit die Prognose des einzelnen Falles von Convulsionen im Kindesalter wird also je nach der Parteinahme des Beurtheilers sich verschieden gestalten. Abgesehen von der Ursache, auf welche er die Anfälle zurückzuführen geneigt ist, deren Bestimmung auch nicht immer zweifellos gelingt, handelt es sich darum, ob man die Anfälle zunächst nur functionell erfasst, als Zeichen abnormer Hirnreizung, oder ob man in ihnen bereits den Beweis der erfolgten Fixirung der epileptischen Veränderung erblickt. Im ersteren Falle fragt es sich weiter, ob die Gehirnreizung ein vorübergehendes Phänomen ist, oder ob sie in Epilepsie übergehen, ob die epileptische Veränderung sich aus ihr entwickeln wird. Die Anhaltspunkte — insbesondere für die prognostische Beurtheilung eines Falles kindlicher Convulsionen — sind meist sehr spärliche.

Man könnte versuchen, sich hier an die Klinik der Infantilen Cerebrallähmung zu wenden und die Beziehungen der Epilepsie zu den einzelnen Formen und ätiologischen Momenten innerhalb dieses Gebietes für eine Beantwortung der vorhin aufgeworfenen Fragen zu verwerthen. Leider ist die Ausbeute hier eine sehr geringfügige. Man weiss, dass die Epilepsie im Bilde der hemiplegischen Formen eine grössere (obwohl numerisch schwer zu bestimmende) Rolle spielt, als bei den Diplegien (vgl. S. 129). Da die hemiplegische Lähmung überwiegend häufig eine extrauterin erworbene ist, deutet dies auf eine allgemein anzuerkennende Unabhängigkeit der epileptischen Veränderung von congenitalen Bedingungen. Von sonstigen Beziehungen der Epilepsie zu klinischen Typen ist nur bekannt, dass die choreatischen Formen ziemlich häufig dieser Erschwerung des Leidens entgehen; doch findet man die Ausnahmen hier viel zu zahlreich, als dass man der Regel hohen Werth zusprechen könnte. Für die Beziehungen der Epilepsie zu den ätiologischen Momenten der Infantilen Cerebrallähmung liegen einige Angaben Freud's vor, die dieser Autor der Verarbeitung seiner grossen Sammlung entnommen hat. Nach ihm zeigen gerade jene Fälle, welche am sichersten von Little'schen Momenten abzuleiten sind, zwar häufig Convulsionen in der ersten Lebenszeit, aber nur selten spätere Epilepsie, so dass er geneigt ist, anscheinende Geburtslähmungen mit

Epilepsie und Idiotie eher in die Kategorie mit pränataler Aetiologie zu verweisen. Aus letzterer Kategorie findet sich dann Epilepsie fast regelmässig bei Fällen, die auf mütterliche Aetiologie zurückgehen. Wie sich das Zusammentreffen von Epilepsie mit den sogenannten Entwicklungshemmungen des Gehirns gestaltet, ist bisher nicht Gegenstand einer auszeichnenden Untersuchung gewesen; dass traumatische und infectiöse Aetiologie das Vorkommen von Epilepsie im Krankheitsbilde begünstigt, ist wahrscheinlich, aber nicht eingehender nachgewiesen worden; erwähnt wurde bereits, welche grosse Rolle manche Autoren der hereditären Lues gerade für die anscheinend genuine Epilepsie zuweisen.

Keine dieser ätiologischen Beziehungen scheint ausschliessender Natur zu sein, und auch der Vorzug, den Marie für infectiöse Einflüsse beansprucht, lässt sich bei eingehender Betrachtung nicht rechtfertigen. Offenbar kommt eine grosse Menge von ätiologischen Momenten darin zusammen, dass sie Epilepsie hervorrufen können, und wenn man die Vielheit der Ursachen gegen die Einförmigkeit der Wirkung hält, darf man hier wie bei ähnlichen ätiologischen Problemen wohl postuliren, dass die mannigfaltigen ätiologischen Einflüsse zunächst auf die Herstellung einer gewissen Bedingung wirken, die, selbst gleichförmig, die gleichförmige Erscheinung der Epilepsie erklärt. Die so erschlossene, wahrscheinlich endogene, nächste Ursache der Epilepsie pflegt man unterdess mit dem Ersatznamen „epileptische Veränderung“ zu bezeichnen.

Um aufzuspüren, worin diese bestehen könnte, muss man einen weiteren Ueberblick über das Gebiet der epileptischen Erscheinungen anstreben. Man darf hiebei die Ausdehnung und Verwässerung des klinischen Begriffes der Epilepsie bei Seite lassen, die in neuerer Zeit auf dem Boden der Degenerationslehre erwachsen ist und eine höchst ungenügende Scheidung der Epilepsie von Hysterie und von anderen functionellen Störungen zur Voraussetzung zu nehmen scheint. Im alten und einzig berechtigten Sinne umfasst die Epilesie das Symptom der periodisch wiederkehrenden Krampfanfälle von bekannter Form und die mit Bewusstseinsstörung verbundenen psychischen Aequivalente derselben, ferner die stabilen psychischen Veränderungen und somatischen Eigenthümlichkeiten der mit Epilepsie behafteten Personen. Sie tritt unzweifelhaft als hereditäre oder familiäre Affection auf, indess noch häufiger als Aeusserung einer polymorphen pathologischen Disposition und dann auch in Verbindung mit andersartigen somatischen Alterationen (Degenerationszeichen). Indess thäte man Unrecht, wenn man hierüber die Existenz vereinzelter Fälle von Epilepsie in nicht belasteten Familien vergessen wollte. Die Epilepsie ist nur vorzugsweise ein Leiden des Kindesalters, ihr Auftreten unterliegt vielmehr keiner zeitlichen Einschränkung und kann in sehr späte Lebensalter fallen (vgl. Mendel). Ihr Verlauf ist unbestimmbar,

ihre Existenz in einzelnen Fällen selbst mit der Entwicklung höchster Intelligenz verträglich, wie ein bekanntes Beispiel unserer Tage gezeigt hat.

Die unregelmässige oder besser in ihren Gesetzen nicht erkannte Periodicität der epileptischen Anfälle lässt an die Wirkung von Reizen denken, welche etwa continuirlich erzeugt werden und durch Summirung gewisse Schwellenwerthe übersteigen. Dieser Reiz muss entweder in der Hirnrinde entstehen oder dieselbe erreichen können. Er muss völlig inadäquat sein den physiologischen Reizen, welche auf die Hirnrinde wirken.

Insoferne wiederkehrende Krampfanfälle von gewisser Form das Hauptsymptom der Epilepsie sind, hat man Anlass, seine Aufmerksamkeit jenen Verhältnissen in der Pathologie zu schenken, in denen ähnliche Anfälle aus bekannten Ursachen entstehen. Es sind dies folgende: 1. Anatomische Erkrankungen des Gehirns, wie Tumor, Encephalitis, progressive Paralyse, Meningitis, vasculäre Herderkrankung, Cysticercus etc. Aus Fällen dieser Kategorie haben wir gelernt, dass epileptische Anfälle topisch auf die Hirnrinde zu beziehen sind, und dass (bei partieller Epilepsie) der Sitz der Läsion den Ausgangspunkt der zum Anfall führenden Reizung bestimmt. 2. Traumatische Einwirkungen. Es ist sichergestellt, dass ein in die Hirnrinde ragender Knochensplitter, eine mit ihr verwachsene Knochennarbe eine Epilepsie unterhält, welche zumeist sogar mit der Entfernung des Fremdkörpers verschwindet. 3. Intoxicationen, wie Alkoholismus, Urämie, Diabetes. 4. Functionelle Erregungszustände wie Hysterie.

Es sind dies Fälle, die man als „symptomatische Epilepsie" der genuinen (mit Einschluss der bei Infantiler Cerebrallähmung vorkommenden) gegenüberstellen kann. Der Hergang bei der Entstehung der Anfälle muss hier wie dort ein ähnlicher sein; ein Theil der Anfälle bei symptomatischer Epilepsie kann ähnlich aufgefasst werden wie die Kinderconvulsionen, deren Aetiologie sich ja bei ihnen wiederfindet, als directe Folge einer vorübergehenden und accidentellen Reizwirkung; ein anderer Theil, z. B. bei der chronischen Alkoholintoxication, kann vielleicht bereits von der epileptischen Veränderung abgeleitet werden, die sich, wie beim Kinde, als Folge der Intoxication entwickelt hat. Man gelangt somit auch von der symptomatischen Epilepsie aus zu der Vermuthung, dass es in der Hirnrinde eine endogene Bedingung gibt, welche den Epilepsiereiz in ähnlicher Weise zu erzeugen und zu summiren vermag, wie es sonst durch vorübergehende oder andauernde Einwirkung accidenteller Noxen geschehen kann.

Die epileptischen Anfälle der Hysterie wird man, wenn es andere Kategorien von Anfällen nicht gibt als die endogenen, die anatomisch und die toxisch verursachten, den letzteren anreihen müssen und sich

dabei auf die weitgehende Analogie zwischen Neurosen und Intoxicationen überhaupt berufen.

Wer die Epilepsie aber selbst zu den Neurosen stellt, von dem kann man verlangen, dass er seinen Begriff einer „functionellen Neurose“ untersuche, ob derselbe etwas anderes enthält als das negative Merkmal, dass ein grober anatomischer Befund bei der Affection nicht erhoben werden konnte.

Stellen wir der „Epilepsie durch accidentelle anatomische oder toxische Hirnreizung“ eine „Epilepsie in Folge der epileptischen Veränderung“ entgegen, so ist unter letzterer nur eine greifbare und nachweisbare Veränderung gemeint, die zum mindesten an den Geweben der Hirnrinde ersichtlich ist.

Die hier entwickelte, für die Krampfäusserungen zweispältige und doch wieder im Ganzen einheitliche Auffassung der Epilepsie fordert also den Nachweis anatomischer Veränderungen in den Gehirnen auch solcher Epileptiker, die wegen der Abwesenheit von Herdläsionen und von diffuser Sklerose nicht in den Bereich der Infantilen Cerebrallähmung fallen.

Gewebliche Veränderungen im Gehirn des Epileptikers sind nun von den ältesten Untersuchern an berichtet worden; nur die Natur und das regelmässige Vorkommen derselben unterlag dem Zweifel. Als der constanteste unter diesen Befunden galt noch für Charcot eine Induration des Ammonshornes, auf welche 1868 Meynert neuerdings die Aufmerksamkeit gelenkt hatte. Sommer, auf dessen ausführliche Bearbeitung für dieses Thema zu verweisen ist, stellte 1880 die Befunde und Argumente für und gegen die Bedeutung solcher Veränderungen des Ammonshornes bei Epilepsie zusammen, äussert dabei aber bereits die Vermuthung, es dürfte sich um einen in der Rinde diffus verbreiteten Degenerationsprocess handeln. Obwohl nun zunächst eine Einigung über die Bedeutung der anatomischen Befunde bei Epilepsie nicht erzielt wurde, ging die von Sommer ausgesprochene Idee doch nicht verloren. Féré nahm sie wieder auf und liess vier Epileptikergehirne, welche zerstreute sklerotische Partien zeigten, von Chaslin mikroskopisch untersuchen; eines dieser Gehirne liess die Induration nur an einer Olive erkennen, ein fünftes schien makroskopisch von Sklerose frei zu sein. Chaslin machte nun an allen diesen Gehirnen den nämlichen histologischen Befund einer Vermehrung des Zwischengewebes, Neubildung von Fibrillen und Fibrillenbündeln, die von den Spinnenzellen der Neuroglia ausgehen, während die *Pia mater* leicht abziehbar und die Gefässe sehr wenig verändert waren. Die neugebildeten Elemente gaben die chemischen Reactionen der Neuroglia; sie fanden sich auch in jenen beiden Gehirnen, welche makroskopisch keine Sklerose der Windungen hatten erkennen lassen.

Chaslin schliesst aus seinen Untersuchungen, 1. dass es eine Art der Gehirnsklerose gibt, welche man gliöse Sklerose nennen darf; 2. dass diese Sklerose, welche sich mikroskopisch auch in anscheinend nicht indurirten Epileptikergehirnen auffinden lässt, die Ursache der Epilepsie ist.

Die Angaben von Chaslin haben vielfachen Widerspruch erfahren, kürzlich aber eine bedeutsame Bestätigung durch Untersuchungen von Bleuler gefunden. Die Aufmerksamkeit dieses Autors richtete sich vor Allem auf Veränderungen in der Stützsubstanz des Gehirns; seine Technik gestattete ihm aber die Erkennung solcher Veränderungen mit Sicherheit nur in den oberflächlichsten Schichten der Hirnrinde. In 26 Gehirnen von Epileptikern vermisste er keinmal die von ihm als Oberflächengliose bezeichnete Veränderung, eine deutliche Hypertrophie der zwischen *Pia mater* und den äussersten Tangentialfasern gelegenen Gliaschicht, die den Schnitt wie eine Schnur einfasste und sich von dem darunter liegenden Gewebe wie etwas Fremdes zu lösen bereit war. Ein solcher Befund war meist über den ganzen Hirnmantel nachweisbar, an verschiedenen Stellen in wechselnder Ausprägung. Die Intensität des Processes schien dem Autor nicht etwa proportional der Dauer der Erkrankung, sondern eher dem Grade der epileptischen Verblödung. An den zur Controle untersuchten Gehirnen Nichtepileptischer war die Gliose nur in Andeutungen zu erkennen, fehlte gänzlich oder zeigte doch ein so abweichendes Bild, dass Bleuler versichern kann, es sei ihm die anatomische Diagnose der Epilepsie ermöglicht worden.

Unter den Fällen Bleuler's verdienen zwei besondere Hervorhebung, weil sie die nämliche Oberflächengliose neben einer Herdläsion aufzeigen, welche Ursache einer hemiplegischen Cerebrallähmung geworden war. (Ein Fall: Spastische Hemiplegie links seit einem Scharlach mit $1^1/_2$ Jahren, grosse Cyste in den Centralwindungen rechts.) Diese Fälle würden also die Erwartung rechtfertigen, die Epilepsie bei der Infantilen Cerebrallähmung und die sogenannte idiopathische Epilepsie seien auf die nämlichen Veränderungen zurückzuführen. Ueber die Veränderungen in tieferen Gewebsschichten des Gehirns geben die Untersuchungen Bleuler's keinen Aufschluss. Es ist sehr wohl möglich, dass seine und Chaslin's Beobachtungen den nämlichen Degenerationsprocess gestreift haben, von dem bei Anwendung anderer Untersuchungsmethoden Marie und Jendrassik eine andere Beschreibung entwarfen. Eine Entscheidung ist offenbar erst von erneuerten Untersuchungen mit weiter tragender Technik zu erwarten, doch ist schon heute die Wahrscheinlichkeit nicht gering, dass ein Degenerationsprocess in der Gliasubstanz sich als jene endogene „epileptische Veränderung“ herausstellen dürfte, in welcher die Ursache jeder stabil gewordenen Epilepsie zu suchen ist.

Aus den Reizwirkungen, welche das erkrankte Gliagewebe auf die Nervensubstanz ausübt, könnten dann die vereinzelten epileptischen Anfälle zu erklären sein, welche die mechanische, toxische und für organische Hirnerkrankung symptomatische Epilepsie constituiren.

In ähnlichem Verhältniss wie die Epilepsie steht zur Infantilen Cerebrallähmung die Idiotie, mit deren Namen mannigfaltige aber immer schwere Zustände gehemmter psychischer Entwicklung im frühen Kindesalter bezeichnet werden. Man kann die Idiotie nicht gut als eines der Symptome der Infantilen Cerebrallähmung aufführen, da einige Formen derselben, z. B. die myxödematöse, keine Berührungspunkte mit unserer Affection aufweisen; man kann sie noch weniger leicht als Complication der letzteren auffassen, da psychische Entwicklungshemmung einen fast constanten Zug im Kranheitsbilde der Infantilen Cerebrallähmung darstellt. Andererseits muss man sich dagegen sträuben, auf die Einheitlichkeit der Idiotie zu verzichten. Diese Schwierigkeiten erklären sich daraus, dass „Idiotie" als Begriff der pathologischen Physiologie angehört, mit dem rein klinischen Begriff der Infantilen Cerebrallähmung also in gewisser Hinsicht incommensurabel ist.

Die Berührungen zwischen Idiotie und Infantiler Cerebrallähmung ergeben sich daraus, dass mehrfache Aetiologien und pathologische Befunde, welche wir bei der letzteren Affection kennen gelernt haben, auch die Aetiologie und die anatomische Begründung einer Idiotie ausmachen können. Die Idiotie kann eine congenitale, *in utero* oder extrauterin erworbene sein. Im ersteren Falle sind es Constitutionsbedingungen und Kachexien der Eltern, im zweiten Traumen während der Gravidität, Erkrankungen und psychische Affection der Mutter, und Traumen des Geburtsactes, im letzteren endlich die mannigfaltigsten pathologischen Processe, welche als Aetiologie der Idiotie in Betracht kommen. Von pathologischen Befunden sind bei Idiotie erhoben worden alle Arten von sogenannter Entwicklungshemmung (die selbst Folge verschiedenartiger intrauteriner Erkrankungen sein mögen), oft mit Schädelmissbildung verbunden (Mikrocephalie), Porencephalien, Mikrogyrie etc., ferner alle Arten von Endveränderungen, die uns aus der Anatomie der Infantilen Cerebrallähmung bekannt sind: Meningoencephalitis, atrophische und hypertrophische Sklerose, Cysten u. dgl., überdies solche Befunde, denen wir einen Platz in der Pathologie der Infantilen Cerebrallähmung verweigern mussten: Hydrocephalus, Meningitis, Tumoren. Wir haben auch unbedenklich Befunde von Idiotengehirnen in unseren Erörterungen über die Infantile Cerebrallähmung verwerthet, wenn nur sonst die klinischen Zeichen der Infantilen Cerebrallähmung neben der Idiotie vorhanden waren.

Es bedarf ferner nur der Erinnerung, dass Fälle von Idiotie allein oder Idiotie mit Epilepsie die berechtigte Vermuthung erwecken können, sie gehörten der sogenannten „Infantilen Cerebrallähmung ohne Lähmung" an, wobei im einzelnen Falle die Entscheidung hierüber unmöglich geworden sein kann. Auch die ätiologische Bedeutung gerade der hereditären Lues für solche Fälle ist bereits hervorgehoben worden.

Für die Beurtheilung des intimeren Zusammenhanges zwischen Idiotie und Infantiler Cerebrallähmung sind zwei Bemerkungen von Wichtigkeit. Erstens, dass die Idiotie, respective die Intensität der psychischen Hemmung keine regelmässige Beziehung zu den anderen Zeichen der Infantilen Cerebrallähmung erkennen lässt. Es kommen Fälle schwerster Lähmung vor mit wenig geschädigter Intelligenz, wie andererseits volle Idiotie ohne alle Lähmungssymptome, ja selbst ohne spastische Erscheinungen. Zwischen Epilepsie und Idiotie scheint die Relation inniger zu sein. Es gibt zwar Epilepsie mit häufigen Anfällen und stationärem psychischen Verhalten, in vereinzelten Beispielen Epilepsie bei glänzender geistiger Entwicklung und reichlich Idioten, die nicht epileptisch sind; aber man beobachtet wenigstens als regelmässiges Vorkommniss, dass eine Steigerung in der Intensität der epileptischen Erkrankung zu einer psychischen Verschlimmerung führt, und dass mit der Dauer der Epilepsie endlich Idiotie eintritt. Die zweite Bemerkung geht dahin, dass — abgesehen von den schwersten Entwicklungshemmungen — die Intensität oder Art des anatomischen Befundes keinen Rückschluss auf das Vorhandensein oder Fehlen der Idiotie während des Lebens gestattet. Man kann es einem Gehirn mit verbreiteter lobärer Sklerose, mit ausgedehnter Blutcyste, Porencephalie u. dgl. ebensowenig absehen, ob das Individuum idiotisch war oder psychisch relativ gut entwickelt, wie man aus dem Befund nicht zu erkennen vermag, welche Form der Cerebrallähmung mit oder ohne Epilepsie der Träger gezeigt hat. Für gewisse Veränderungen, wie die hypertrophische Sklerose, scheint indess ein solcher Rückschluss gestattet.

Man ist versucht, die Idiotie für den klinischen Ausdruck einer Allgemeinschädigung des Gehirns zu halten, welche gewisse Grenzwerthe überschritten hat. Allein dem steht entgegen, dass es Idioten gibt, die einzelner psychischer Leistungen selbst in gesteigertem Masse fähig sind, z. B. ein treffliches Gedächtniss haben oder mechanische Fertigkeiten zeigen. Demnach muss die Bedingung der Idiotie wohl eine speciellere sein, sie muss auf eine localisirte Störung zurückgeführt werden, wobei aber Localisation nicht in dem gebräuchlichen Sinne zu verstehen ist, als sei eine bestimmte anatomische Region oder histologische Schicht des Gehirns die allein geschädigte, sondern vielmehr so, als greife die Schädigung von den complicirten Apparaten, die den psychischen Functionen dienen, einen oder mehrere bestimmte an. Nähere Bedingungen

sind uns hier völlig unbekannt, wie wir ja auch über den Aufbau des psychischen Apparates völlig im Unklaren sind; doch spricht die Existenz der Idiotie bei Myxödem, wo keine anatomische Läsion vorliegt, sondern gewisse Bestandtheile des Apparates toxisch geschädigt oder um functionswichtige Stoffe verkürzt sind, in dem hier erörterten Sinne. Der Hinweis auf jene functionell-topische Bedingung der Idiotie mag aber vorläufig das Festhalten an der Einheitlichkeit dieses Symptomcomplexes rechtfertigen.

IX. Differentialdiagnose, Therapie.

Die differentielle Diagnostik der Infantilen Cerebrallähmung wird zum Theil durch die Begriffsbestimmung derselben (vide S. 2) bedingt. Kommt man darin überein, unter dem Namen „Infantile Cerebrallähmung“ alle jene Formen von Gehirnerkrankungen im Kindesalter zusammenzufassen, die nicht endogener Abkunft sind und bei denen der Krankheitsprocess nicht die Entwicklung gewisser klinischer Merkmale verhindert (deren Aufzählung siehe S. 285), so grenzt sich eben hiedurch das Gebiet der Infantilen Cerebrallähmung von anstossenden ab und stellt sich so die zweifache Aufgabe einer diagnostischen Unterscheidung der einzelnen Formen von Infantiler Cerebrallähmung von einander und von den ausserhalb des Umfanges der Infantilen Cerebrallähmung fallenden.

In Betreff der Differentialdiagnose innerhalb des Formenkreises der Infantilen Cerebrallähmung selbst ist das Wichtige bereits an anderen Stellen zusammengetragen worden. Es ist von dorther zu entnehmen, dass die Diagnostik nach der klinischen Erscheinung die Typen der spastischen und choreatischen Hemiplegie der Allgemeinen und paraplegischen Starre, der bilateralen spastischen Hemiplegie, und Paraplegie der allgemeinen Chorea und bilateralen Athetose anerkennt, und zur Unterbringung der realen Fälle mannigfache Uebergangs- und Mischformen gelten lassen muss. Von ätiologischen Gesichtspunkten ausgehend, ist sie bemüht, congenitale, Geburtslähmungen und erworbene Fälle zu sondern und trifft dabei auf Schwierigkeiten, die bereits S. 208 dargelegt wurden. Eine Differentialdiagnostik nach pathologisch-anatomischen Gesichtspunkten erscheint derzeit kaum möglich, reicht in einzelnen Fällen bis zu mehr oder weniger plausibeln Vermuthungen. Auch hiefür sind die Belege anderen Ortes (S. 138) gesammelt.

Die Aufgabe der äusseren Differentialdiagnostik ist hier insoweit zu behandeln, als sie nicht mit den principiellen Fragen der Krankheitsabgrenzung zusammenfällt. Auf die Unterscheidung spinaler Affectionen von dem cerebralen Typus der paraplegischen Starre oder spastischen Paraplegie kamen wir bei der Würdigung der familiären Formen zu sprechen und gelangten zu dem Schlusse, dass eine solche Erkennung bei vielen der bekannt gewordenen Beobachtungen derzeit unmöglich scheint

in Folge der Zweideutigkeit der klinischen Zeichen. Man kann vielleicht noch die Vermuthung anfügen, dass die cerebrale Paraplegie des Kindesalters doch eim Symptom aufweist, welches ihr eigenthümlich zukommt, nämlich die Ueberkreuzung der Oberschenkel beim Gange. Man darf aber nicht umgekehrt schliessen, dass eine spinale Affection vorliegt, wo dieses Zeichen fehlt.

Für die familiären und hereditären Formen wird man am besten eine völlige Sonderung von der Infantilen Cerebrallähmung in Anspruch nehmen, wenn auch das klinische Bild der Einordnung unter gewisse Typen unserer Affection nicht widerspricht. Da solche endogen verursachte Erkrankungsfälle auch vereinzelt auftreten können, wird man darauf gefasst sein müssen, die Entscheidung, ob Infantile Cerebrallähmung vorliegt oder nicht, gelegentlich als unlösbar anzuerkennen.

In den acuten Stadien des Krankheitsbeginnes ist die Differentialdiagnose der Infantilen Cerebrallähmung in der Regel nicht zu stellen. Diese Stadien sind nämlich noch sehr ungenügend studirt, und die charakteristischen Zeichen der Infantilen Cerebrallähmung entwickeln sich gerade erst während eines längeren Krankheitsverlaufes. Der Verlauf selbst gestattet eine diagnostische Verwerthung nur in jenen wenigen Fällen, in denen er bei gewissen klinischen Formen als typisch erscheint. Wo die Erkrankung stetig oder schubweise progressiv auftritt, hat der Verlauf nichts mehr für Infantile Cerebrallähmung Charakteristisches.

Von den chronisch verlaufenden Nervenaffectionen des Kindesalters stellt sich am ehesten die multiple Sklerose zur diagnostischen Scheidung von der Infantilen Cerrebrallähmung ein, indem in einzelnen Fällen durch ein Zusammentreffen ungewöhnlicher Symptome ein der multiplen Sklerose sehr ähnliches Bild entsteht.

So in einem Falle von Freud:

Helene Bauer, 7 Jahre. Das fünfte Kind, das schwächere eines Zwillingspaares, begann mit $1^1/_2$ Jahren zu sprechen, erst mit 3 Jahren zu laufen. Mit $2^1/_2$ Jahren, also noch vorher, ein Anfall von schwerer Diphtheritis, in deren Verlauf das Kind durch Tracheotomie vor dem Ersticken bewahrt wurde. Das Kind hat schon vor dieser Erkrankung etwas mit den Händen gezittert; seither soll sich das Zittern verstärkt haben. Uebrigens sonst gesund, keine weiteren Erscheinungen aufgetreten. Nach der Diphtheritis soll eine Zeit lang Gaumenlähmung bestanden haben.

Status praesens. Blasses, mässig genährtes Kind. Tracheotomienarbe am Halse. Intelligenz anscheinend gut. Die Sprache langsam, monoton, etwas näselnd. Gaumen wird gut gehoben, grosse Tonsillen. Pupillen sehr weit, reagiren etwas träge, Sehvermögen gut. Kein Nystagmus. Die Gesichtsinnervation rechts weniger gut als links. Die Muskelkraft schwach, vorgestreckte Zunge zittert.

Die Arme zeigen bei intendirten Bewegungen einen raschen Tremor, der sich im Verlaufe der Handlung noch etwas steigert und so an den der mul-

tiplen Sklerose erinnert. Nebstbei sind die Bewegungen der Arme deutlich ungeschickt, ataktisch.

Die unteren Extremitäten in leichter Spannung. Patellarreflexe gesteigert, etwas Fussclonus. Der Gang ist manchmal leicht taumelnd, andere Male gut.

Kein Romberg'sches Phänomen.

Unter elektrischer Behandlung eher Besserung (mehrmonatliche Beobachtung).

Was in diesem Falle die Diagnose auf multiple Sklerose nahe legt, ist das Zusammentreffen der Bradylalie und des Intentionstremors mit einer paraplegischen Starre, und die in früher Jugend überstandene Infectionskrankheit schien das erwünschte ätiologische Moment abzugeben. Man muss indess diese Auffassung ablehnen, weil die Anamnese des Falles (Zwillingsgeburt, späte Entwicklung, Tremor vor der Diphteritis) auf die cerebralen Diplegien hinzudeuten scheint, und weil von dem Symptomcomplexe der multiplen Sklerose nur zu wenig Einzelsymptome vorhanden sind.

Ein anderer Fall, der zu ähnlichen Erwägungen herausfordert, ist von Naef als multiple Sklerose mitgetheilt worden.

H. Karl, 4 Jahre. Sechstes Kind, im siebenten Schwangerschaftsmonate geboren; von Anfang an zeigte sich „eine bedeutende Schwäche“ der unteren Extremitäten.

Intelligenz etwas zurückgeblieben. Die mimischen Bewegungen rechts minder gut als links. Sprache langsam und monoton. Rechtsseitiger *Strabismus convergens*. An den Armen vielleicht eine Spur von Spannung.

Die unteren Extremitäten werden meist in leichter Flexionsstellung gehalten. Links besteht auch wirklich leichte Contractur, und steht der linke Fuss immer in Spitzfussstellung. Auch der rechte Fuss hat einige Neigung zu dieser Stellung. Die passive Beweglichkeit ist gut, nur die Abduction des rechten Beines stösst auf intensiven Widerstand; die activen Bewegungen werden plump und ungeschickt ausgeführt.

Patient kann nicht allein gehen, sondern kriecht auf allen Vieren. Geführt, geht er deutlich spastisch, mit Ueberwindung einer starken Adductorenspannung. Sehnenreflexe deutlich verstärkt.

Bei der klinischen Vorstellung (Wyss) wurde wegen des Zusammentreffens der auffallenden Sprache und der leichten Gesichtsparese mit der spastischen Paraplegie die Diagnose auf multiple Sklerose gestellt. Es genügt zum Widerspruch, die für die cerebrale Diplegie charakteristische Gruppe: — Frühgeburt, Strabismus, paraplegische Starre — hervorzuheben.

Ein Fall von König:

7½ jähriger nicht belasteter Knabe. Schreck der Mutter während der Gravidität; protrahirte, doch nicht asphyktische Geburt. Gehirn- und Sprachentwicklung erst vom vierten Jahre an; das Kind blieb unfähig, Lesen und Schreiben zu erlernen, war von geringer Intelligenz und grosser Reizbarkeit.

Körperbau schwächlich. Gang breitbeinig, unsicher, schwankend, mit Schleudern der Beine, überdies steif (spastisch-ataktisch). Erschwerung der

Coordination beim Stehen, Aufsetzen u. dgl.; häufiges Hinstürzen. Die Einzelbewegungen der Beine ataktisch und gleichfalls leicht spastisch, die grobe Kraft der Beine verringert; die Patellarreflexe lebhaft, selbst manchmal gesteigert. An den oberen Extremitäten eine Coordinationsstörung zwischen Intentionstremor und Ataxie, geringe motorische Kraft, leichte Spannungen.

Keine Augen- oder Sinnesstörungen. Sprache monoton, verlangsamt, skandirend, leicht nasal. Grimassirende Bewegungen im Gesichte und Asymmetrien in der Innervation des Facialis.

Aus Anlass dieses Falles zieht König, wie bei ähnlichen Freud, die Differentialdiagnose nicht nur gegen multiple Sklerose, sondern auch gegen Friedreich'sche Krankheit in Erwägung.

Die Sprachstörung (Bradylalie), die Coordinationsstörung, die vom Intentionstremor bis zu schwerer Axatie wechselt, der Nystagmus (der im Falle König's fehlt), sind in der That Symptome, die beiden letztgenannten Affectionen zukommen. Von der Friedreich'schen Krankheit unterscheiden sich diese Fälle aber durch das Vorwiegen spastischer Symptome und die Erhaltung (oder Steigerung) der Patellarreflexe, so dass beide Autoren geneigt sind, einen klinischen Typus anzuerkennen, der sich als „spastisches Seitenstück zur Friedreich'schen Krankheit“ bezeichnen lässt.

Die Diagnose einer multiplen Sklerose wird durch die Bemerkung überflüssig gemacht, dass jedes der genannten Symptome (Bradylalie, Intentionstremor, Nystagmus) in einzelnen unzweifelhaften Fällen von Infantiler Cerebrallähmung beobachtet worden ist, so dass man kein Recht hat, diese Zeichen aus dem klinischen Bilde der Infantilen Cerebrallähmung zu streichen. Für die Diagnose einer cerebralen Diplegie sprechen dann in entscheidender Weise die jedesmal anzutreffenden Momente aus der Aetiologie und dem Verlaufe der Fälle, so bei König die mütterliche Aetiologie, die Geburtsstörung, die verlangsamte Entwicklung und die später constatirte allmälige Besserung.

Gegen die multiple Sklerose sprechen noch folgende Erwägungen:

Diese Erkrankung wird, wie auch Unger treffend darlegt, nicht so sehr durch die in Frage stehenden drei Symptome oder durch andere charakterisirt, sondern wesentlich durch ihren Verlauf, die progressive Entwicklung unter Schüben, welche sich nicht selten durch apoplektiforme Anfälle einleiten, unterbrochen von zeitweiligen, oft sehr weitgehenden Remissionen. Wo sich dieser Charakter nicht in einem Falle auffinden lässt, ermangelt die Diagnose selbst beim Erwachsenen der Sicherheit, und um so gerathener scheint es, mit ihrer Annahme im Kindesalter vorsichtig zu sein, da sie hier auch nicht durch eine Autopsie bezeugt ist. (Der eine Fall von Schüle wies diffuse Sklerose auf.) Von einem solchen Verlaufe lassen nun die hier für die Differentialdiagnose

in Betracht gezogenen Fälle nichts erkennen, sie ergeben vielmehr Bilder, die von einer frühen Zeit an stationär geworden sind.

Noch schwieriger als die Anerkennung der multiplen Sklerose des Kindesalters mag übrigens deren Abweisung dem Kliniker werden. Die pathologische Anatomie hat uns gelehrt, dass diese anatomisch gut charakterisirte Krankheit klinisch in so verschiedenen und oft so unscheinbaren Bildern auftritt, dass man sich nicht verwundern würde, wenn es sich etwa herausstellen sollte, dass ein Theil der erworbenen paraplegischen Starren des Kindesalters auf einer multiplen Sklerose beruht. Eine diagnostische Aufgabe ist mit der Anerkennung dieser Möglichkeit nicht gegeben. Die Entscheidung der ganzen Frage liegt bei der pathologischen Anatomie, welcher der Nachweis obliegt, dass multiple Sklerose überhaupt im kindlichen Alter auftritt. Auch die Frage, ob die multiple Sklerose etwas mit der diffusen Hirnsklerose des Kindesalters oder mit einzelnen Arten derselben gemein hat, verdient aufgeworfen zu werden, harrt aber noch ihrer Beantwortung.

Die Therapie der Infantilen Cerebrallähmung ist ein armseliges und trostloses Capitel sowohl an sich als im Vergleiche zu dem mächtigen klinischen Interesse, welches diese Affectionen erregen. Hier gilt, leider unwidersprochen, der Ausspruch von Allen Starr: „Hemiplegia, sensory defects and imbecility occurring with or without epilepsy in children are chronic diseases, incurable by medical treatment.“

Die Natur der pathologischen Veränderungen, welche der Infantilen Cerebrallähmung zu Grunde liegen, macht die Hoffnungslosigkeit der therapeutischen Bestrebungen ohne Weiteres verständlich. Zwar muss eine ehrliche Selbstkritik eingestehen, dass die therapeutische Beeinflussung bei den analogen Affectionen Erwachsener keine besseren Erfolge aufzuweisen hat, allein dort hat sich wenigstens ein traditionelles therapeutisches System herausgebildet, das den für Therapie frei gelassenen Raum in den medicinischen Handbüchern auszufüllen vermag, während beim Kinde wegen des Entfallens subjectiver Factoren auch solchen Einflüssen der Zugang verwehrt ist.

Der Mangel einer Therapie ist ja keineswegs identisch mit dem Wegfall aller Möglichkeit einer Besserung oder Heilung. Wir haben gehört, dass eine Anzahl von Formen der Infantilen Cerebrallähmung typisch der Besserung zustrebt, dass es leichte Ausprägungen des Leidens gibt, und dass selbst völlige Heilung in einer Reihe von Fällen eintritt. Allein dies sind spontane Veränderungen des Krankheitszustandes; ein actives Eingreifen von Seiten des Arztes, das den Krankheitsprocess beeinflussen könnte, scheint nur in einem Falle möglich, wenn *Lues congenita* die Aetiologie der Erkrankung darstellt (Fournier, Erlenmeyer). Man

darf auch die unter solcher Bedingung berichteten Heilerfolge noch als zweifelhaft betrachten, muss aber zugestehen, dass gerade luetische Cerebrallähmung einen hohen Procentsatz von spontaner Heilbarkeit erkennen lässt (vide Beobachtungen von Francke, Freud und Anderen).

Die Therapie der Krankheitsfolgen erstreckt sich auf die Bewegungsstörungen, die Chorea, die Epilepsie und die psychische Schwäche. Die Lähmungssymptome sind der Beeinflussung im Allgemeinen unzugänglich; ob Besserungen unter elektrischer Behandlung und Massage wirklich auf Rechnung dieser Eingriffe zu schreiben sind, wird sich ja kaum entscheiden lassen. Dagegen ist Erleichterung möglich, wo die Bewegungsstörung vorwiegend durch Spannungen und Dauerverkürzungen hervorgerufen wird, also gerade bei den leichten klinischen Typen der Allgemeinen und Paraplegischen Starre. Die Behandlung liegt hier ganz in den Händen der Orthopäden, die seit v. Heine und Rupprecht ihre durch Sehnendurchschneidungen und Stützapparate erzielten Erfolge rühmen, über welche dem Autor ein Urtheil aus Erfahrung nicht zusteht. In der Behandlung des für die Function unleidlichen Symptoms der Chorea scheint Sachs einen Fortschritt angebahnt zu haben, indem er nach dem Rath des Chirurgen Gibney von der unruhigen Hand eine genau angepasste eiserne Platte tragen liess, deren Schwere die Unruhe zu mässigen vermochte.

Die medicamentöse Behandlung der praktisch so bedeutsamen Epilepsie durch Brompräparate und seit Flechsig durch Combination von Opiumdarreichung mit der Bromtherapie leistet wenigstens so viel, dass sie die Anzahl der Anfälle und damit der Gefahren und Behinderungen für den Kranken herabsetzt. In einzelnen Fällen setzt sie freilich nur an die Stelle zahlreicher leichter Anfälle eine kleine Zahl von schwereren Attaquen. Ob sie, Jahre hindurch fortgesetzt, die Neigung zur Epilepsie zum Erlöschen zu bringen vermag, darf man unentschieden lassen. Der Werth, den man der Bromtherapie einräumt, wird von der Meinung des Einzelnen abhängen, ob er daran glaubt, dass der einzelne Anfall selbst eine Verschlimmerung des Leidens herbeiführt, etwa durch Steigerung der Reizbarkeit oder durch im Anfalle geschaffene Circulationsstörung, oder ob er dazu neigt, in den Anfällen nichts als die Ausbrüche und Symptome eines vom Medicament unerreichten krankhaften Processes zu sehen.

Mit den Fortschritten der Hirnchirurgie in unseren Tagen sind Jahrtausende alte Bestrebungen wieder in Aufnahme gekommen, die Epilepsie auf operativem Wege zu heilen. Nicht nur die alte Methode, eine Lücke in das knöcherne Schädelgehäuse zu schlagen, sondern auch die Eröffnung der *Dura mater* und die Excision von Hirnrindenpartien kommen hier in Betracht. Das letztere Verfahren war von vorneherein

nur auf solche Fälle anwendbar, in denen ein Hinweis auf eine bestimmte Region als Sitz der Erkrankung, somit als Angriffspunkt der Operation gegeben war, d. h. auf Fälle von partieller Epilepsie; indess gehören gerade die Fälle von Epilepsie bei hemiplegischer Kinderlähmung hierher, da sie eine Erkrankung der uns topisch bekannten motorischen Regionen bezeugen. Die anfangs hochgespannten Erwartungen, welche sich an diese Eingriffe knüpften (Horsley), sind bereits durch die Erfahrungen eines kurzen Zeitraumes zerstört worden.

Sachs und Gerster, welche ich als die letzten Autoren über diesen Gegenstand nenne, gelangen zum Schlusse, dass nur für die Epilepsie in Folge von Trauma Aussicht auf operative Heilung vorhanden sei, und dies auch nur unter der Bedingung, dass seit der traumatischen Einwirkung keine längere Zeit verstrichen sei. Die Erfolglosigkeit der Rindenexcision bei traumatischer Epilepsie von längerem Bestande erklären diese Autoren durch die Annahme, dass im Laufe der Zeit eine chronische Gewebsveränderung von der geschädigten Stelle her sich über die Nachbarschaft fortsetze, welche durch die Beseitigung des ursprünglichen Herdes nicht rückgängig gemacht werden könne; sie erfassen also die epileptische Veränderung als einen chronischen Process im Sinne von P. Marie (siehe S. 295).

Sachs und Gerster betrachten indess die Fälle von hemiplegischer Cerebrallähmung mit Epilepsie als ein etwas günstigeres Object für den chirurgischen Eingriff, wenn derselbe auf eine Cyste oder eine andere scharf localisirte Endveränderung zu treffen Aussicht hat. Es sind in der That einzelne Erfahrungen mitgetheilt worden, denen zu Folge Operationen solcher Art bei hemiplegischer Kinderlähmung nicht bloss die Epilepsie, sondern auch die Lähmung selbst günstig beeinflusst haben. (Vgl. Literatur.)

Auch die Idiotie ist zum Object der chirurgischen Therapie gemacht worden. Die Craniektomie von Lannelongue versprach geistige Hemmung bei mikrocephalen Kindern durch Beseitigung des angeblichen knöchernen Hindernisses für das Gehirnwachsthum zu beheben. Man kann sich aus den eingehenden Kritiken Bourneville's die Ueberzeugung holen, dass solche Erfolge durch die Craniektomie nicht erzielt worden sind und nicht zu erwarten sind. Dagegen bleibt Bourneville's Behauptung zu Recht bestehen, dass durch pädagogische Methodik oft eine weitgehende Besserung in den psychischen Functionen solcher Kinder erreicht werden kann.

X. Literaturverzeichniss.

Bei der Mannigfaltigkeit der Beziehungen, welche das Thema der Infantilen Cerebrallähmung zu anderen Themen der Neuropathologie, zur Frage der Lues, zur Hirnanatomie, zu den Affectionen der Erwachsenen etc. aufweist, konnte das nachstehende Verzeichniss Vollständigkeit nicht anstreben, sondern musste sich damit begnügen, ausser den zunächst in Betracht kommenden Arbeiten eine Auswahl von anderen aufzunehmen, in denen die weiter führenden Literaturnachweise enthalten sind.

Abercrombie: Clinical lecture on hemiplegia in children. British med. Journ., 1887, 18. Juni.

— A fatal case of hemiplegia in a child with necropsy. British med. Journ., 14. Jan. 1888.

Albu Albert: Die Geschichte der Trepanation und ihre Indicationen für die Jetztzeit. Dissertation. Berlin 1889.

Alelekof: Contribution à l'hémiathétose. Revue de médecine, 1895, Nr. 7.

Alexander: Trephining in epilepsy in doubtful cases. British med. Journ., 25. Nov. 1893.

Angell Ed.: A case of infantile hemiplegia, imbecility and epilepsy. Craniotomy. Marked improvement. Journ. of nervous and mental disease, XIX., 1894, pag. 657.

Anton: Ueber angeborene Erkrankungen des Centralnervensystems. Wien 1890.

— Ein Fall von Mikrocephalie mit schweren Bewegungsstörungen. Wiener klin. Wochenschr., 1889, Nr. 5.

— Ueber die Betheiligung der grossen basalen Gehirnganglien bei Bewegungsstörungen und insbesondere bei Chorea. Jahrbuch für Psych., XIV., Heft 1.

— Ueber die halbseitigen und doppelseitigen Gehirnlähmungen. Mittheilungen des Vereines der Aerzte in Steiermark, Nr. 3, 1895.

— Zur Kenntniss der Störungen im Oberflächenwachsthum des menschlichen Grosshirnes. Zeitschr. für Heilkunde, 1886 und 1888.

Ashby: Convulsions as a cause of cerebral haemorrhage in early life. Practitioner, Juni 1891.

— and Wright: Diseases of children. London 1888.

Audry: Les porencéphalies. Revue de médecine, 1888.

— L'athétose double et les chorées chroniques de l'enfance. Paris 1892.

Aufrecht: Ueber das Vorkommen halbseitiger Lähmungen bei Oberlappenpneumonien von Kindern. Jahrbuch für Kinderheilkunde, 1890.

Babinski: De l'atrophie musculaire dans les paralysies hystériques. Arch. de Neurologie, T. XII, 1886.

Basette Imogene: The paralyses in children which occur during and after infectious diseases. Journ. of nervous and mental disease. Juli 1892.

Beach: A case of imbecility with choreoid movements. Journ. of mental science, Juli 1887.
Fletscher Beach: On atrophy of the brain in imbeciles. Brain. VII, 1884.
Bechterew: Zur Frage über die secundären Degenerationen des Hirnschenkels. Archiv für Psychologie, XIX., 1888.
Benedikt: Elektrotherapie. Wien 1868.
— Nervenpathologie und Elektrotherapie. Leipzig 1874.
— Craniometrie und Cephalometrie. Wien 1888.
Berdez: De la sclérose tubereuse du cerveau. Ziegler's Beiträge, Bd. XVII., 1895.
Berger: Athetose in Eulenburg's Realencyklopädie.
— Ueber die Hammond'sche Athetosis. Berliner klin. Wochenschr., 1877, Nr. 3 und 4.
Bergmann: Die chirurgische Behandlung von Hirnkrankheiten, II. Aufl. Berlin 1889.
Bernhardt: Ueber die von Westphal beschriebene besondere Form von Mitbewegungen bei Hemiplegie. Berliner klin. Wochenschr., 1874, Nr. 36.
— Ueber den von Hammond „Athetose" genannten Symptomencomplex. Virchow's Archiv, LVII., 1876.
— Ein neuer Beitrag zur Lehre von der Athetose. Deutsche med. Wochenschr., 1876, Nr. 48.
— Ueber die spastische Cerebralparalyse im Kindesalter. Virchow's Archiv, CII., S. 26.
— Beitrag zur Lehre von den familiären Erkrankungen des Centralnervensystems. Virchow's Archiv, CXXVI., 1891.
Beyer: Eine Complication von spinaler und cerebraler Kinderlähmung (Porencephalie). Wanderversammlung der Südwestdeutschen Neurologen und Irrenärzte zu Baden-Baden 1895. Neurol. Centralbl., 1895, Nr. 13.
— Zur Lehre von der Porencephalie. Neurol. Centralbl., 1896, Nr. 18.
Bianchi: Defetto porencefalico. La Psichiatria. Napoli 1884.
Binswanger R.: Ein Fall von Porencephalie. Virchow's Archiv CII., 1885.
— Ueber die Entstehung der in der Kindheit erworbenen halbseitigen Gehirnatrophie. Dissertation. Basel 1875.
Bischoff: Cerebrale Kinderlähmung nach Sehhügelblutung. Jahrbuch für Psych. und Neurol., XV.
Bleuler: Die Gliose bei Epilepsie. Münchener med. Wochenschr., 1895, Nr. 33.
Blocq: Hemiplégie organique chez un enfant hérédo-syphilitique à la suite d'une chute. Revue neurol., II., 1894, Nr. 2.
Borgherini: Ueber die frühzeitige Muskelatrophie bei cerebraler Lähmung. Deutsches Archiv für klin. Medicin, XLV.
— Ueber einen Fall frühzeitiger Muskelatrophie cerebralen Ursprungs. Neurol. Centralbl., 1890, Nr. 18.
Bouchaud (Lille): Démence progressive et incoordination des mouvements dans les quatre membres, chez deux enfants, le frère et la soeur. Revue neurol., II., 1894, Nr. 1.
Bourges: Les scléroses cérébrales de l'enfance. Gaz. hebd., 1893, Nr. 19.
— Les porencéphalies. Gaz. hebd., 1893, Nr. 30.
Bourneville: Comptes-rendus du service de Bicêtre. (Recherches cliniques et thérapeutiques sur l'épilepsie, l'hystérie et l'idiotie.) 1881 u. ff.
— et Bricon: De l'emploi du curare dans le traitement de l'épilepsie. Arch. de Neurol., 1885, T. IX.
— et Brissaud: Contribution à l'étude de l'idiotie. Arch. de Neurol., 1880, T. I.
— et Regnard: Iconographie photographique de la Salpêtrière. Paris 1878—1880.
— et Pilliet: Idiotie symptomatique de sclérose cérébrale diffuse. Recherches cliniques etc., VII., 1887.
— Sclérose cérébrale hypertrophique etc. Progrès médical, 1896, Nr. 9.

Bradford: Two cases of paralytic affections in children with remarks. New-York med. Journ., Juli 1880.
Bramwell: Case of hemiplegia due to an injury of the head at the time of birth. British med. Journ., 27. Nov. 1887.
Breton: Un cas de maladie de Little. Gaz. des hôpitaux, 25. Dec. 1894.
Briegleg: Ueber die Frage der infectiösen Natur der acuten Poliomyelitis. Dissertation. Jena 1890.
Brissaud: Recherches anatomo-pathologiques et physiologiques sur la contracture permanente des hémiplégiques. Thèse de Paris, 1880.
— Diagnostic de poréncephalie probable. Semaine médicale, 1896, Nr. 5.
— Maladie de Little et-tabes spasmodique. Semaine médicale, 24. Febr. 1894, Nr. 12.
— Leçons sur les maladies nerveuses (Salpêtrière, 1893—1894). Paris 1895.
— Encéphalopathies infantiles. Athétose double. — Traité de médecine par Charcot, Bouchard, Brissaud, T. VI, 1894.
— et **Hallion**: Athétose double. Revue neurol., 1893, Nr. 12 und 15.
Bruns: Anatomische und klinische Demonstrationen in der XXVIII. Versammlung des Vereines der Irrenärzte Niedersachsens und Westphalens zu Hannover am 1. Mai 1894. Neurol. Centralbl., 1894, Nr. 10.
Buchholz: Gliom der Hirnrinde. Neurol. Centralbl., 1890, Nr. 20.
Bücklers: Zur Kenntniss der acuten primären hämorrhagischen Encephalitis. Archiv für Psych., XXIV., 1892.
Bullard W.: A case of cerebral localization with double trephining (acquired spastic Hemiplegia-Porencephalus). Boston med. and surg. Journ., 16. Febr. 1888.
— Diffuse cortical sclerosis of the brain in children. Journ. of nervous and mental disease, Nov. 1890.
— Spastic paraplegia. With remarks on a case reported by Dr. Scudder. Boston med. and surg. Journ., 31. März 1892.

Cantalamessa e Melotti: Paraplegia spasmodica familiare. Società med.-chir. di Bologna, 15. Februar 1895.
Cartaz: Hémiplégie et aphasie passagères chez un enfant à la suite d'une chute sur la tête. Union med., 1883, 16. October.
Cassirer: Ein Fall cerebraler Kinderlähmung. Berliner klin. Wochenschr., 1896.
Cazauvielh: Recherches sur l'agénésie cérébrale et la paralysie congéniale. Arch. gén. de med., 1827.
Charcot: De l'hémichorée posthémiplégique. Oeuvres compl., T. II, 1886.
— De l'athétose. Oeuvres compl., T. II, 1886, appendice VIII.
Chaslin: De la sclérose névroglique dans l'épilepsie essentielle. Semaine méd., 1889, Nr. 10.
— Sclérose cérébrale. Arch. de méd. exp., III., 1891.
Cohn Toby: Vorstellung in der Berliner Gesellschaft für Psychiatrie und Nervenheilkunde am 11. März 1895. — Neurol. Centralbl., 1895, Nr. 7.
Cotard: Etude sur l'atrophie cérébrale. Thèse de Paris, 1868.
Cotterell and Outterson: A case of right hemiplegia with epilepsy treated by trephining. British med. Journ., 1895, 10. Jänner.
Cowan J.: Notes on a case of cerebral hemiatrophy. Journ. of mental sciense, 1895, Juli.

Dejerine: Contribution à l'étude anatomo-pathologique de l'hémiplégie cérébrale infantile (trois cas d'hémiplégie infantile par lésions cérébrales en foyer). Archives de Physiologie, XXIII., 1891.
— Maladie de Little. Revue mensuelle des maladies de l'enfance, Avril 1892.

Dejerine et Letulle: De la nature de la sclérose des cordons postérieurs dans la maladie de Friedreich. Semaine méd., Nr. 11, 1890.
— et Sollier: Premier cas d'autopsie d'athétose double datant de la première enfance. Bulletin de la Société anatomique, 1888.
Delhomme: Contribution à l'étude de l'atrophie cérébrale infantile. Thèse de Paris, 1882.
Delpech: Die Orthomorphie etc. Aus dem Französischen. Weimar 1830.
Demange: Contribution à l'étude des tremblements pro- et posthémiplégiques. Revue de médecine, 1882.
Dinkler: Mittheilung eines tödtlich verlaufenen Falles von traumatischer Gehirnerkrankung etc. mit dem anatomischen Befunde einer Poliencephalitis haemorrhagica inferior acuta. Deutsche Zeitschr. für Nervenheilkunde, VII., 1895.
Donath J.: Ein Fall von diphtheritischer Hemiplegie. Neurol. Centralbl., 1893, Nr. 14.
Dreschfeld: Sur quelques cas d'athétose. Revue de médecine et chirurgie, 1878.
Dreyfouss: De la pseudoparalysie syphilitique. Revue de médecine, 1888.

Edgren: Ueber einen Fall von halbseitiger Lähmung nach Diphtherie. Deutsche med. Wochenschr., 1893, Nr. 36.
Ehrenhaus: Ein Fall von infantiler Paralyse. Centralbl. für Nervenheikunde, 1879, Nr. 20.
Eichhorst: Ueber Athetose. Virchow's Archiv, CXXXVII.
Eisenlohr: Muskelatrophie und elektrische Erregbarkeitsveränderungen bei Hirnherden. Neurol. Centralbl., 1890, Nr. 1.
— Zur pathologischen Anatomie der Athetose. Jahrbuch der Hamburger Staatskrankenanstalten, 1896.
Erb: Ueber die spastische Spinalparalyse (Tabes dorsal spasmodique, Charcot). Virchow's Archiv. Bd. LXX, 1877.
— Ueber das Vorkommen der spastischen Spinallähmung bei kleinen Kindern. — Memorabilien, 1877.
— Ueber hereditäre spastische Spinalparalyse. Deutsche Zeitschr. für Nervenheilkunde, 1894, VI.
Erlenmeyer: Ueber eine durch congenitale Syphilis bedingte Gehirnerkrankung. Centralbl. für Nervenheilkunde und Psychiatrie, II., 1891.
— Klinische Beiträge zur Lehre von der congenitalen Syphilis und über ihren Zusammenhang mit einigen Gehirn- und Nervenkrankheiten. Zeitschr. für klin. Medicin, XXI.
Eulenburg: Athetose. Wiener med. Presse, 1889, Nr. 8.
— Zur chirurgischen Epilepsiebehandlung, namentlich zur Casuistik der Rindenexcisionen bei idiopathischen Epilepsien. Berliner klin. Wochenschr., 1895, Nr. 15 und 16.
Eyden (van der): De cerebrale Kinderverlamming. Academisch Proefschrift. Utrecht 1877.

Feer: Ueber angeborene spastische Gliederstarre. Basel 1890.
Felkin: Successful trephining for epilepsy. Edinburgh medico-chirurgical society, 6. Nov. 1889. — British med. Journ., 23. Nov. 1889.
Féré: Les épilepsies et les épileptiques. Paris 1890.
— Note sur l'arrêt de développement des membres dans l'hémiplégie cérébrale infantile et sur les analogies avec les malformations réputées congénitales. Revue de médecine, 1896, Nr. 2.
Fischer D.: Athetosis post hemiplegiam spasticam infantum. Hygiea, LIV., 1892.
Fischl: Corticale Epilepsie congenital-syphilitischen Ursprungs. Zeitschr. für Heilkunde II., 1890.

Fisher: Clinical report of cases of epilepsy following cerebral hemiplegia. Journ. of nervous and mental disease, Sept. 1888.
— Congenital cerebral hemiplegia with autopsy. American neurol. association, 1893. — Journ. of nervous and mental sciences, XVIII., 1893, pag. 721.
Fleck: Zur Aetiologie der spontanen Hirnblutung im mittleren und jugendlichen Alter. Münchener med. Abhandlung, 1 K., 19.
Förster: Mittheilungen über die im neuen Dresdener Kinderhospital in den ersten beiden Jahren nach seiner Eröffnung zur Beobachtung gekommenen Lähmungen. Jahrbuch für Kinderheilkunde, XV.
Fournier: Les affections parasyphilitiques. Paris 1894.
— et **Gilles de la Tourette**: La notion étiologique de l'hérédo-syphilis dans la maladie de Little. Nouv. iconogr. de la Salpêtrière, VIII., Nr. 1, 1895.
Franke: Cerebrale Kinderlähmung auf syphilitischer Grundlage? Deutsche med. Wochenschrift, 1895, Nr. 52.
Fraser Donald: A case of atrophy of the right hemisphere in an epileptic. Glasgow med. Journ., Febr. 1889.
Freud: Ueber Hemianopsie im frühesten Kindesalter. Wiener med. Wochenschr., 1889, Nr. 32, 33.
— Zur Kenntniss der cerebralen Diplegien des Kindesalters (im Anschlusse an die Little'sche Krankheit). Wien 1893.
— Les diplégies cérébrales infantiles. Revue neurol., 1893, Nr. 8.
— Ueber familiäre Formen von cerebralen Diplegien. Neurol. Centralbl., 1893, Nr. 15 u. 16.
— und **Rie**: Klinische Studie über die halbseitige Cerebrallähmung der Kinder. Wien 1891.
Freyhan: Ueber Encephalitis haemorrhagica. Deutsche med. Wochenschr., 1895, Nr. 39.
Friedmann: Ueber einen Fall von mit Idiotie verbundener spastischer Paraplegie im Kindesalter mit Sectionsbefund. Deutsche Zeitschr. für Nervenheilkunde, Bd. III, 1892.
— Ueber recidivirende (wahrscheinlich luetische) sogenannte spastische Spinalparalyse im Kindesalter. Deutsche Zeitschr. für Nervenheilkunde, Bd. III, 1892.
Fritzsche: Ueber einen durch eigenthümliche schwere cerebrale Erscheinungen complicirten Fall von Keuchhusten. Jahrbuch für Kinderheilkunde, XXIX., 1889.
Fürbringer: Ein Fall von besonderen Bewegungsstörungen nach acuter cerebraler Kinderlähmung. Deutsche med. Wochenschr., 1889, Nr. 4.

Gairdner: Lancet, 9, 16. Juni 1877.
Ganghofner: Ueber cerebrale spastische Lähmungen im Kindesalter. Vortrag in der Section für Kinderheilkunde der LXVI. Naturforscherversammlung in Wien 1894. — Jahrbuch für Kinderheilkunde, 1895.
— Ueber chorea chronica. Prager med. Wochenschr., 1895.
— Weitere Mittheilungen über cerebrale spastische Lähmungen im Kindesalter. Zeitschr. für Heilkunde, XVII., 1896.
Gardié: Sur le Non-développement hérédo-syphilitique des cordons antéro-latéraux de la moelle. Thèse de Paris, 1889.
Gaucher: Atrophie partielle du cerveau. Progrès méd., 1879, 27. Sept.
Gaudard: Contribution à l'étude de l'hémiplégie cérébrale infantile. Genève 1884.
Gee: On spastic paraplegia. St. Bartholomew's Hospital Reports, XIII.
— Diseases of the nervous system. St. Bartholomew's Hospital Reports, XVI.
— Hereditary infantile spastic paraplegia. St. Bartholomew's Hospital Reports, XXV.
van **Gehuchten**: Faisceau pyramidal et maladie de Little. Journ. de Neurologie et d'Hypnologie du 5 juin 1896.

Gibney: Cerebral paralysis in children. New-York med. record., Bd. XXX.
Gibotteau: Notes sur le développement des fonctions cérébrales et sur les paralysies d'origine cérébrale chez les enfants. Paris 1889.
Gierlich: Ueber secundäre Degeneration bei cerebraler Kinderlähmung. Archiv für Psychiatrie, XXIII., 1892.
Goldscheider: Ein Fall von primärer acuter multipler Encephalitis. Charité-Annalen, 1892.
— Ueber Poliomyelitis. Zeitschr. für klin. Medicin, XXIII., 1893.
Gowers: A manual of the diseases of the nervous system, II., 1888.
— On athetosis and posthemiplegic disorders of movements. Med.-chir. Transations, 1876, LIX.
— Clinical lecture on birth-palsies. Lancet, 14. and 21. April 1888.
— An adress on the dymanics of life in relation to the nature of epilepsy. Lancet, 1894, Nr. 3.
Grasset: D'une variété non décrite de phénomène posthémiplégique (forme hémiataxique). Progrès méd., 13. Nov. 1880.
Greenless D.: Notes of a case of athetosis associated with insanity. Brain, X., 1887.
Greidenberg: Ueber die posthemiplegischen Bewegungsstörungen. Archiv für Psychiatrie, XVII., 1886.
Grigoriantz (Ter): Hémiplégies chez les enfants. Thèse de Paris, 1888.

Hadden: On infantile spasmodic paralysis. Brain, VI., 1884.
Hamarberg: Studie über Klinik und Pathologie der Idiotie nebst Untersuchungen über die normale Anatomie der Hirnrinde. Upsala 1895.
Hammond: A treatise on the diseases of the nervous system, 1886.
Haushalter: Contribution à l'étude des affections spasmodiques de l'enfance. Revue de méd., 1875, Nr. 5.
Hartemann: Contribution à l'étude des affections spasmo-pralytiques infantiles. Thèse de Nancy, 1895. — Revue neurol., III., 1895, Nr. 17.
Handford: On cerebral infantile paralysis, spastic cerebral hemiplegia (Heine), Poliencephalitis acuta (Strümpell). Brain, Juli 1886.
Hayem: Etudes sur les diverses formes d'encéphalite, 1868.
d'Heilly: Du tabes dorsal spasmodique chez les enfants. Revue mens. des maladies de l'enfance, 1883/84.
v. Heine: Spinale Kinderlähmung, 2. Aufl., 1860.
Henoch: De atrophia cerebri. Inaugural-Dissertation, 1842.
— Vorlesungen über Kinderkrankheiten, 1890.
— Linksseitige Krämpfe in Folge der Geburt; Heilung. Charité-Annalen, 1892, S. 462.
Heubner: Ueber cerebrale Kinderlähmung. Wiener med. Blätter, 1883, Nr. 13.
Henschen: Beiträge zur Pathologie des Gehirnes (Hemianopsie), I. Theil. Upsala 1890.
Higier: Ueber die seltenen Formen der hereditären und familiären Hirn- und Rückenmarkskrankheiten. Deutsche Zeitschr. für Nervenheilkunde, IX., 1896.
Hirt: Pathologie und Therapie der Nervenkrankheiten, 1890.
Hochhaus: Ueber familiäre spastische Spinalparalyse. Deutsche Zeitschr. für Nervenheilkunde, IX., 1896.
Hoffmann J.: Ueber einen eigenartigen Symptomcomplex, eine Combination von angeborenem Schwachsinn mit progressiver Muskelatrophie etc. Deutsche Zeitschr. für Nervenheilkunde, VI., 1895.
— Der Symptomencomplex der sogenannten spastischen Spinalparalyse als Theilerscheinung einer hereditär-syphilitischen Affection des Nervensystems. Neurol. Centralbl., 1894, Nr. 13.

Horsley: Remarks on ten consecutive cases of operations upon the brain and cranial cavity to illustrate the details and safety of the method employed. British med. Journ., 23. April 1887.

— An address on the origin and seat of epileptic disturbance. British med. Journ., 2. April 1892.

Hoven: Beitrag zur Anatomie der cerebralen Kinderlähmung. Archiv für Psychiatrie, XIX., 1888.

Huet: De la chorée chronique. Paris 1889.

Hugh Hagan: A case of general athetosis. New-York med. Journ., 16. Jänner 1892.

Hutinel: Contribution à l'étude des troubles de la circulation veineuse chez l'enfant et en particulier chez le nouveau-né. Paris 1877.

Jacobsohn: Diphtheritische Hemiplegie. Vorstellung in der Berliner Gesellschaft für Psychiatrie und Nervenheilkunde. Neurol. Centralbl., 1895, Nr. 17.

Jakob: Ein anatomischer Beitrag zur Lehre von den combinirten Systemerkrankungen des Rückenmarkes. Deutsche Zeitschr. für Nervenheilkunde, VI., 1894.

Jendrassik et Marie: Contribution à l'étude de l'hémiatrophie cérébrale par sclérose lobaire. Arch. de phys., V., 1885.

Jensen: Ein Fall von Entwicklungshemmung in der motorischen Sphäre des Grosshirns. Archiv für Psychiatrie, Bd. XIV, 1883.

— Schädel und Hirn einer Mikrocephalin. Archiv für Psychiatrie, X., 1880.

Jourdan: Ueber angeborene spastische Cerebrallähmung. Dissertation, Erlangen 1892.

Juhel-Rénoy: Hémiplégie spasmodique de l'enfance — Sclérose de l'hémisphère droite du cerveau — Atrophie du lobe gauche du cervelet et de la pyramide antérieure. Progrès méd., 1879, 27. September.

v. Kahlden: Ueber Porencephalie. Ziegler's Beiträge, XVIII., 1895.

Kahler und Pick: Beiträge zur Pathologie und pathologischen Anatomie des Centralnervensystems, III., 1879.

Kast: Zur Anatomie der cerebralen Kinderlähmung. Archiv für Psych., XVIII., 1887.

Kawka: Beiträge zur pathologischen Anatomie der spinalen Kinderlähmung. Dissertation. Halle 1889.

Keen: Three successful cases of cerebral surgery. American Journ. of the med. sciences, Oct., Nov. 1888.

Kirchhoff: Eine Defectbildung des Grosshirns. Archiv für Psych., XIII.

— Cerebrale Kinderlähmung. Mittheilungen für den Verein schleswig-holsteinischer Aerzte. Nov. 1894.

Knapp: Some post-hemipleglic disturbances of motion in children. Journ. of nervous and mental disease, 1889.

— Hemiplegia in childhood. Journ. of nervous and mental disease, 1887.

Kohts: Die luetischen Erkrankungen des Gehirns und Rückenmarks im Kindesalter. Festschr. zu Henoch's 70. Geburtstag, 1889.

Kolisch: Zur Lehre von den posthemiplektischen Bewegungserscheinungen. Deutsche Zeitschr. für Nervenheilkunde, IV., 1893.

König W.: Transitorische Hemianopsie und concentrische Gesichtsfeldeinschränkung bei einem Falle von cerebraler Kinderlähmung. Archiv für Psych., XXVII., 1895.

— Cerebrale Diplegie der Kinder, Friedreich'sche Krankheit und multiple Sklerose. Berliner klin. Wochenschr., 1895, Nr. 39.

— Ueber das Verhalten der Hirnnerven bei den cerebralen Kinderlähmungen nebst einigen Bemerkungen über die bei den letzteren zu beobachtenden Formen von Pseudobulbärparalyse. Zeitschr. für klin. Medicin, XXX., 1896. — Neurol. Centralbl., 1895, Nr. 17.

König W.: Ueber eine seltene Form der cerebralen Kinderlähmung. Deutsche med. Wochenschr., 1893, Nr. 42.

Köppen: Beiträge zur pathologischen Anatomie etc. Archiv für Psychiatrie, XXVI., 1894.

— Beiträge zum Studium der Hirnrindenerkrankungen. Archiv für Psych., XXVIII., 1896.

Koshewnikow: Diplegia spastica familialis. Revue de méd., 1895, Nr. 4. Referate im Neurol. Centralbl., 1895, Nr. 3, und Revue neurol., III., 1895, Nr. 12.

v. Krafft-Ebing: Familiäre spastische Spinalparalyse. Sitzungsbericht der Gesellschaft der Aerzte in Wien vom 18. November 1892. Wiener klin. Wochenschr., 1892, Nr. 47.

Kroemer: Zur pathologischen Anatomie der Chorea. Archiv für Psychiatrie, XXIII., 1892.

Kundrat: Die Porencephalie. Graz 1882.

— Ueber die intermeningealen Blutungen Neugeborener. Wiener klin. Wochenschr. Nr. 46, 1890.

Lamy: Sur un cas d'encéphalite corticale et de poliomyélite antérieure associées. Revue neurol., II., 1894, Nr. 11.

Landouzy: Contributions à l'étude des convulsions et paralysies liées aux méningo-encéphalites fronto-pariétales. Paris 1866.

— Note sur un cas d'athétose; observation (autopsie). Progrès méd., 1878, Nr. 5 und 6.

Lang: Pathologie und Therapie der Syphilis, II. Abtheilung. Wiesbaden 1896.

Langenbuch: Berliner klin. Wochenschr., 1889, S. 289.

Lannois: Les diplégies cérébrales de l'enfance. Revue de méd., XIII., 1894.

— Athétose double et diplégies cérébrales de l'enfance. Bulletin méd., 1893, Nr. 31.

Lapinsky: Ueber zwei Fälle von spastischer Spinalparalyse. Zeitschr. für klin. Medicin, 1895.

Leblais: De la puberté dans l'hémiplégie spasmodique infantile. Paris 1895.

Leichtenstern: Ueber die Schreibweise Linkshändiger. Deutsche med. Wochenschr., 1892, Nr. 42.

Lépine: De l'hémiplégie pneumonique. Thèse de Paris, 1887.

Leube: Beiträge zur Pathogenese und Symptomatologie der Chorea und zur Beurtheilung des Verhältnisses derselben zur Athetose. Deutsches Archiv für klin. Medicin, XXV., 1880.

Leyden: Demonstration eines Falles von Rindenepilepsie, geheilt durch Trepanation. Berliner klin. Wochenschr., 1894, Nr. 37.

v. Limbeck: Zur Kenntniss der Encephalitis congenita. Prager Zeitschr. für Heilkunde, VII., 1887.

Little: On the influence of abnormal parturition, difficult labours, premature birth, and asphyxia neonatorum on the mental and physical condition of the child, etc. Transactions London Obstetrical Society, III., 1862.

Lloyd and Deaver: A case of focal epilepsy, successfully treated by trephining and excision of the motor centres. American Journ. of the med. sciences, Nov. 1888.

Deforest Willard and J. Hendrie Lloyd: A case of porencephalon in which trephining was done for the relief of local symptoms, death from scarlet fever. American Journ. of the med. sciences, April 1892.

Londe P.: Hérédo-ataxie cérébelleuse. Paris 1895.

— Paralysie bulbaire progressive infantile et familiale. Revue de méd., Dec. 1893 und März 1894.

Lorenz: Angeborene spastische Paralyse bei einem 17jährigen Gymnasiasten. Sitzung der k. k. Gesellschaft der Aerzte in Wien, 30. October 1891.
Lovett: A clinical consideration of sixty cases of cerebral paralysis in children. Boston med. and surg. Journ., 28. Juni 1888.

Mac Ewen: An adress on the surgery of the brain and spinal cord. British. med. Journ., Nr. 1441, 1888.
Mac Nutt: Seven cases of infantile spastic hemiplegia. American Journ. obstetr., 1885, Jänner.
— Double infantile spastic hemiplegia with the report of a case. American Journ. of the med. sciences, Jänner 1885.
Mahaim: Ein Fall von secundärer Erkrankung des Thalamus opticus und der Regio subthalamica. Archiv für Psychiatrie, XXV.
Marfan: Archiv für Kinderheilkunde, 1889.
— La rigidité spasmodique congénitale (Maladie de Little). Presse médicale, 13. Jänner 1894. — Revue neurol., II., 1894, Nr. 5.
Marie P.: Hémiplégie cérébrale infantile et maladies infectieuses. Progrès méd., 5. September 1885.
— Hémiplégie spasmodique infantile. Dict. encycl. des sciences méd., 1888.
— Note sur l'étiologie de l'épilepsie. Progrès méd., 1887, Nr. 44.
— Leçons sur les maladies de la moelle. Paris 1892.
— Maladies intriusèques de la moelle épinière. Traité de médecine, publié par Charcot, Bouchard et Brissaud, T. VI, 1894.
— Sur l'hérédo-ataxie cérébelleuse. Semaine médicale, 27. September 1893.
Massalongo: Sull' attetosi doppia. Gazzetta degli ospedali, Nr. 128, 1894.
Mathieu: Un cas d'hémiplégie spasmodique infantile d'origine traumatique. Progrès médical, Nr. 2, 1888.
Maydl: Einige Fälle von spastischer, cerebrospinaler Paralyse bei Kindern. Wiener med. Blätter, 1881, Nr. 18, 19, 20.
Mendel: Die hereditäre Syphilis in ihren Beziehungen zur Entwicklung von Krankheiten des Nervensystems. Festschrift, gewidmet Georg Lewin am 5. November 1895.
Menz: Ein Fall von cerebraler Kinderlähmung mit doppelseitiger Oculomotoriusparalyse. Wiener klin. Wochenschr., 1892, Nr. 42.
Mercklin: Cerebrale Kinderlähmung und Psychosen. Petersburger med. Wochenschr., XII., 1887, Nr. 13.
Michailowsky: Étude clinique sur l'athétose double. Nouvelle iconographie de la Salpêtrière, 1892.
Mickle: On Syphilis of the nervous system (with a critical digest.). Brain, LXIX., 1895.
Mierzejewsky: Contribution à l'étude des localisations cérébrales. Arch. de Neurol., I., 1888/81.
Mills Ch. K.: Spasmodic infantile paralysis. Spasmodic infantile hemiplegia. New-York med. record., 6. September 1879.
— Cerebral localisation in its practical relations. Brain, XII., 1890.
Möbius: Schmidt's Jahrbuch, 1884, CCIV., pag. 135.
— Ein Fall von congenitaler Motilitätsneurose. Archiv für Heilkunde, Bd. XIX, 1878.
Moeli: Ein Fall von amyotrophischer Lateralsklerose. Archiv für Psychiatrie, X., 1879.
— Veränderungen des Tractus und Nervus opticus bei Erkrankungen des Occipitalhirns. Archiv für Psychiatrie, XXII., 1891.
v. Monakow: Experimentelle und pathologisch-anatomische Untersuchungen über die optischen Centren und Bahnen. Archiv für Psychiatrie, XX ff.

Angel Money: A case of universal rigidity, the result of syphilitic disease of the central nervous system. Brain, VIII., 1884.

Mordret: Un cas d'atrophie cérébrale. L'encéphale, 1887.

Muhr: Anatomische Befunde bei einem Falle von Verrücktheit. Archiv für Psychiatrie 1876, Bd. VII.

Muratoff: Zur Kenntniss der verschiedenen Formen der diplegischen Paralyse im Kindesalter. Deutsche Zeitschr. für Nervenheilkunde, 1895, VII.; auch Referat in Revue neurol., III., 1895, Nr. 8.

Muratoff: Zur Pathologie der cerebralen Diplegien des Kindesalters. Referat in Neurol. Centralbl., 1894, Nr. 19.

Naef: Die spastische Spinalparalyse im Kindesalter. Dissertation. Zürich 1885.

Ness: A patient with Little's paralysis. Glasgow med. Journ., August 1895.

Neumann (Kahane): Syphilis. Nothnagel's Specielle Pathologie und Therapie, XIII., 1896.

Neurath: Ueber cerebrale Paresen im Gefolge von Keuchhusten. Wiener klin. Wochenschrift, 1896, Nr. 23.

Newmark Leo: The relation of abnormal birth to certain cerebral affections in children. Pacific med. Journ., Juli 1894.

— A contribution to the study of the family form of spastic paraplegia. American Journ. of the med. sciences, April 1893.

Nixon: Diffuse cerebrospinal sclerosis. Dublin med. Journ., XCV., Jänner.

Nonne: Ueber eine eigenthümliche familiäre Erkrankungsform des Centralnervensystems. Archiv für Psychiatrie, XXII., 1891.

Oliver Th.: On central birth-palsy. British med. Journ., 1893, 8. April.

Ollive: Des paralysies chez les choréiques. Paris 1883.

Oppenheim: Ueber Mikrogyrie und die infantile Form der cerebralen Glossopharyngolabialparalyse. Berliner Gesellschaft für Psychiatrie und Nervenheilkunde, 14. Jänner 1895. Neurol. Centralbl., Nr. 3, 1895.

— Ueber zwei Fälle von Diplegia spastica cerebralis oder doppelseitiger Athetose. Berliner klin. Wochenschr., 1895, Nr. 34.

Osler: The cerebral palsies of children. Med. news, 1888, Nr. 2, 3, 4, 5.

— Idiocy and feeble-mindedness in relation to infantile hemiplegia. Alienist and Neurologist, X., 1889.

— On chorea and choreiform affections. London 1894.

Ott: Case of unilateral spasm, hemiplegia and aphasia, following measles in a child, two years and four months old. Philadelphia med. times, 19. April 1884.

Otto: Ein Fall von Porencephalie mit Idiotie und angeborener spastischer Gliederstarre. Archiv für Psychiatrie, XVI., 1885.

— Casuistische Beiträge zur Kenntniss der Mikrogyrie. Archiv für Psychiatrie, XXIII., 1892.

Oulmont: Étude clinique de l'athétose. Thèse de Paris 1878.

Papinio: Sull' atetosi bilaterale. Arch. ital. di clin. med., XXXII., 1894.

Park: Surgery of the brain based on the principles of cerebral localization. New-York med. Journ., 1888, 3., 10., 17. Nov.

Parrot: Étude sur le ramollissement de l'encéphale chez le nouveau-né. Arch. de physiol., 1873.

Pauly: Du réveil des affections anciennes des centres nerveux (Paralysie infantile et hémiplegie cérébrale infantile). Paris 1895.

Pelizaeus: Ueber eine eigenthümliche Form spastischer Lähmung mit Cerebralerscheinungen auf hereditärer Grundlage. Archiv für Psychiatrie, XVI., 1885.
Pennato: Sull' atetosi bilaterale. Arch. ital. di clin. medica, 1893.
Peterson: A case of infantile cerebral spastic diplegia. New-York neur. society. — Journ. of nervous and mental diseases, XIX., 1894, pag. 62.
— and Fisher: Cranial measurements in twenty cases of infantile cerebral hemiplegia, 6. April 1889.
Petřina: Ein Fall spastischer Cerebralparalyse in Folge ausgebreiteter Porencephalie der rechten Grosshirnhemisphäre. Prager med. Wochenschr., 1886, Nr. 37, 38.
Philip: Primary spastic paralysis in different members of the same family. Brain, 1886.
Pick A.: Zur Lehre von der Agenesie des Rückenmarks. Prager med. Wochenschr., 1880, Nr. 15, 16.
Pilliet: Contribution à l'étude des lésions histologiques de la substance grise dans les encéphalites chroniques de l'enfance. Arch. de neurol., 1889, XVIII.
Pinel (fils): Recherches sur l'endurcissement du système nerveux. Journ. de physiologie de Magendie, 1822.
Pipping: Spastische Paraplegie. Finska läkare sällskap. — Referat: Neurol. Centralbl., 1895, Nr. 14.
Pitres: Note sur l'état de forces chez les hémiplégiques. Arch. de neurol., 1882, T. III.
Pollák Lad.: Multiple Herdsklerose des Hirns und Rückenmarks im Säuglingsalter. Deutsches Archiv für klin. Medicin, XXIV., 1879.
Poullain: Hémiplégie spasmodique de l'enfance. Bull. de la soc. anat., 1876
Powell: Cerebral atrophy in hemiplegia. British med. Journ., 30. Juni 1886.
Putnam: A case of complete athetosis with post-mortem. Journ. of nervous and mental diseases, Febr. 1892.

Quincke: Ueber Muskelatrophie bei Gehirnerkrankungen. Deutsches Archiv für klin. Medicin, Bd. XLII, 1888.

Railton: Birth Palsy. Manchester Pathological Society 10. Februar 1892. British medical Journ., 27. Februar 1892.
— Birth Palsy. Manchester Pathological Society 10. Februar 1892.
Ranke: Ueber cerebrale Kinderlähmung. Jahrbuch für Kinderheilkunde, 1886.
Raymond: Étude anatomique, physiologique et clinique sur l'hémichorée. Thèse de Paris, 1876.
— Maladies du système nerveux. Scléroses systématiques de la moelle. Paris 1894.
Redlich: Beitrag zur pathologischen Anatomie der Poliomyelitis anterior acute infantum. Wiener klin. Wochenschr., 1894, Nr. 16.
Remak: Sitzung der Berliner med.-psychol. Gesellschaft, 5. November 1877.
— Hemiplegische Luxation des Schultergelenkes bei cerebraler Kinderlähmung. Berliner klin. Wochenschr., XXX., Nr. 52.
Retrouvey: Contribution à l'étude de l'hémiplégie spasmodique infantile. Thèse de Paris, 1891.
Richardière: Étude sur les scléroses encéphaliques primitives de l'enfance, 1885.
Richardson A. J.: Case of infantile spastic paralysis. Lancet, 10. November 1888.
Richter: Poliencephalitis infantilis. Dissertation. Berlin 1886.
Rie O.: Vorstellung in der Wiener Gesellschaft der Aerzte, 13. Jänner 1893 und Sectionsbericht ebenda, 14. Juni 1895. — Wiener klin. Wochenschr., 1895, Nr. 25.
Roller C. F. W.: Ein Fall von Chorea spastica. Archiv für Psychiatrie, XVI., 1885.
Rosenberg L.: Casuistische Beiträge zur Kenntniss der cerebralen Kinderlähmungen und der Epilepsie. Kassowitz' Beiträge zur Kinderheilkunde, neue Folge, IV, 1893.

Rosenthal E.: Contribution à l'étude des diplégies cérébrales de l'enfance. Thèse, Lyon 1892.
Ross: A treatise on the diseases of the nervous system. London 1881.
— On the spasmodic paralyses of infancy. Brain, V., 1882.
Rossolimo: Cerebrale Amyotaxie. Neurol. Centralbl., 1894, Nr. 24.
Roncoroni: Le lesioni delle aree corticali estrarolandiche come causa dell' epilepsia. Giornale della r. acad. di Torino, XLI. — Centralbl. für Nervenheilkunde, 1895.
Rubino: Posthemiplegische Hemichorea in Folge einer syphilitischen Hirnhautentzündung bei einem Kinde. Internationale klin. Rundschau, 1890, Nr. 15.
Ruhemann: Beitrag zu der Poliencephalitis acuta. Tod im Initialstadium, Sectionsbefund. Centralbl. für klin. Medicin, 1887, Nr. 48.
Runeberg: Full af sa kallad hemiplegia spastica infantilis. Tinska läk-sällskap. handel., 1888, XXVI., 261 (Referat).
Rupprecht: Ueber angeborene spastische Gliederstarre und spastische Contracturen. Volkmann's Vorträge, Nr. 198, 1888.

Sachs B.: What can we expect from the surgical treatment of epilepsy? New-York med. Journ., 20. Februar 1892.
— Hirnlähmungen der Kinder. Volkmann's Vorträge Nr. 46—47, 1892.
— A treatise on the nervous diseases of children. New-York 1895.
— A family form of idiocy. New-York med. Journ., 30. Mai 1896.
— Contributions to the Pathology of Infantile cerebral palsies. New-York med. Journ., 2. Mai 1891.
— A further contribution to the pathology of arrested cerebral development. Journ. of nervous and mental disease, August 1892.
— Intracerebral hemorrhage in the young. Journ. of nervous and mental disease, 1887.
— On arrested cerebral development with special reference to its cortical pathology. Journ. of nervous and mental disease, 1887.
— and Gerster: The surgical treatment of epilepsy. The american Journ. of the med. sciences, November 1892.
— and Peterson: A study of cerebral palsies of early life based upon an analysis of one hundred and forty cases. Journ. of nervous and mental disease, Mai 1890.
Salgó: Centralbl. für Nervenheilkunde, 15. Juni 1889.
Schattenberg: Ueber einen umfangreichen porencephalitischen Defect des Gehirns bei einem Erwachsenen. Ziegler's Beiträge zur pathologischen Anatomie, V.
Herrich-Schaeffer: Ueber Athetose. Dissertation. Erlangen 1894.
Scheiber: Ueber einen Fall von Athetosis spastica. Archiv für Psychiatrie, XXII.
Schmaus: Diffuse Hirnsklerose. Virchow's Archiv, CXIV.
Schmidt Th.: Beitrag zur Lehre von der Porencephalie. Dissertation. Jena 1892.
Schultze Fr.: Beitrag zur Lehre von den angeborenen Hirndefecten (Porencephalie). Heidelberg 1886.
— Ueber die Friedreich'sche Krankheit und ähnliche Krankheitsformen etc. Deutsche Zeitschr. für Nervenheilkunde, V., 1894.
— Spastische Starre der Unterextremitäten bei drei Geschwistern. Deutsche med. Wochenschrift, 1889, S. 287.
— Ueber Befunde von Hämatomyelie und Oblongatablutung mit Spaltbildung bei Dystokien. Deutsche Zeitschr. für Nervenheilkunde, VIII., 1895.
— Ueber Hämatomyelie und syringomyelieähnliche Spaltbildung bei asphyktisch geborenen Kindern. Sitzungsbericht der Naturforscherversammlung in Lübeck 1895. Referat im Neurol. Centralbl., 1895, Nr. 20.

Schüle: Die Lehre von der spastischen Spinalparalyse. Deutsche Zeitschr. für Nervenheilkunde, IV., 1893.
Seeligmüller: Ueber cerebrale Lähmungen im Kindesalter. Jahrbuch für Kinderheilkunde, XIV., 1879.
— Spastische spinale Lähmungen. Gerhardt's Handbuch, 1880.
— Ueber Athetose. Schmidt's Jahrbücher, 1881.
— Sklerose der Seitenstränge des Rückenmarkes bei vier Kindern derselben Familie. Deutsche med. Wochenschr., 1876, Nr. 16, 17.
Seibert: A contribution to the study of cerebral paralysis in infancy. Boston med. Journ., 23. Februar 1888.
Seifert: Ueber zwei Fälle von Hemiplegia cerebralis nach Diphtherie. Neurol. Centralbl., XII., 1893, Nr. 4.
Senator: Eine eigenthümliche Affection der Unterextremitäten. Allgemeine med. Centralzeitung, 1877.
Sharkey: Spasm in chronic nerve disease, 1886.
Clay Shaw: On athetosis or Imbecillity with ataxia. St. Bartholomew's Hospital Report, IX., 1873 (Referat).
Siemerling: Zur pathologischen Anatomie der spinalen Kinderlähmung. Archiv für Psychiatrie, XXVI.
Sigmundt: Ueber Porencephalie mit besonderer Berücksichtigung der klinischen Symptome. Strassburger Dissertation, 1893.
Simon: De la sclérose cérébrale chez les enfants. Revue mensuelle des maladies de l'enfance, December 1883, Jänner 1884.
Sinkler: On the palsies of children. American Journ. of the med. sciences, April 1875.
— On the different forms of paralysis, met with in young children. Philadelphia archives of pediatrics, Jänner 1886.
Smith: Case of infantile paralysis. Boston med. Journ., 1888, Nr. 8.
— Case of infantile hemiplegia with marked spastic contracture and slight athetoid movements in the fingers. Boston med. Journ., 1888, Nr. 21.
Munro Smith: Absence of motor areas in an epileptic. Brain, XI., 1889.
Sollier A.: De l'état de la Dentition chez les enfants idiots et arriérés. Paris 1887.
Soltmann: Die functionellen Nervenkrankheiten. Gerhardt's Handbuch für Kinderkrankheiten, 1880.
Sommer: Erkrankung des Ammonshorns als ätiologisches Moment der Epilepsie. Archiv für Psychiatrie, X., 1880.
Souques: Contribution à l'étude de la forme familiale de la paraplégie spasmodique spinale. Revue neurol., III., 1895, Nr. 1.
Spehl: Athétose double. Journ. de neurol. et d'hypnol. Bruxelles, 1896, Nr. 5.
Allen Starr: The cerebral atrophies of childhood. Medical Record, 23. Jänner 1892.
Steffen: Die Krankheiten des Gehirns im Kindesalter. Gerhardt's Handbuch für Kinderkrankheiten.
Alexandra Steinlechner-Gretschischnikoff: Ueber den Bau des Rückenmarks bei Mikrocephalen. Archiv für Psychiatrie, XVII., 1886.
Stephan: Des paralysies pneumoniques. Revue de méd., 1889.
Strümpell: Ueber die acute Encephalitis der Kinder. Jahrbuch für Kinderheilkunde, XXII., 1884.
— Ueber primäre acute Encephalitis. Deutsches Archiv für klin. Medicin, Bd. XLVII.
— Ueber die hereditäre spastische Spinalparalyse. Deutsche Zeitschr. für Nervenheilkunde, VI., 1893.
— Ueber primäre acute Encephalitis. Deutsches Archiv für klin. Medicin, Bd. XLVII, 1891.

Strümpell: Ueber einen Fall von primärer systematischer Degeneration der Pyramidenbahnen mit den Symptomen einer allgemeinen spastischen Lähmung. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde, V., 1894.
Stuckert: Ueber angeborene spastische Gliederstarre und spastische Contracturen. Dissertation. Berlin 1892.
Sympson: Congenial and infantile spastic palsy. Practitioner, 1889.

Taussig L.: Due caso di morbo di Little. Bollet. della R. A. di Roma, XXI., 1895.
Taylor: Right hemiplegia after scarlatina, embolism of the middle cerebral artery British med. Journ., 1880.
— Infantile hemiplegia with unusual reflex phenomena. British med. Journ., 1883.
Madison Taylor: Further report of operation for epilepsy seven years after. Complete recovery. Journ. of nervous and mental diseases, XX., 1895.
Tedeschi: La gliosi cerebrale negli epilettici. Riv. spzr. di fren., XX., 1894.
Testaferrata e Fazio: Emiplegia spastica dell'infanzia con reperto. Riforma medica, Napoli 1893.
Thomson: Microcephaly and infantile hemiplegia. Journ. of Anat. and Physiol., XXVIII., 1894.
Todd: Clinical lectures on paralysis, 1856.
Tooth: Hereditary spastic paraplegia. St. Bartholomew's Hospital Report 1891, Vol. XXVII. — Neurol. Centralbl., 1892, S. 246.
Tourette, Gilles de la: La syphilis héréditaire de la moelle épinière. Nouv. Iconogr. de la Salpêtrière, 1896, Nr. 2.
Treitel: Ueber Aphasie im Kindesalter. Volkmann's Sammlung, 1893, Nr. 64.

Unger: Ueber multiple inselförmige Sklerose des Centralnervensystems im Kindesalter. Wien 1887.
Unverricht: Die Myoklonie. Wien 1891.
— Ueber familiäre Myoklonie. Deutsche Zeitschr. für Nervenheilkunde, 1895, VII.

Vallentin: Recherches sur les causes de l'hémiplégie chez les enfants. Thèse de Paris, 1875.
Vandervelde: Syphilis héréditaire tardive. Hémiplégie spasmodique infantile. Journ. de méd., de chirurg. et de pharm., 1893, Nr. 5.
Vassal: Étude critique sur les affections spasmo-paralytiques infantiles. Paris 1894.
Vizioli: Emiplegia cerebrale spastica. Il Morgagni, 1880.

Wallenberg: Ein Beitrag zur Lehre von den cerebralen Kinderlähmungen. Jahrbuch für Kinderheilkunde, XXIV., 1886.
— Veränderungen der nervösen Centralorgane in einem Falle von cerebraler Kinderlähmung. Archiv für Psychiatrie, 1888.
Warda: Beiträge zur Histopathologie der Grosshirnrinde. Deutsche Zeitschr. für Nervenheilkunde, VII., 1895.
Weichselbaum: Porencephalie und mangelhafte Entwicklung der rechten oberen Extremität. Berichte der Rudolfsstiftung, 1888.
Wernicke: Lehrbuch der Gehirnkrankheiten, 1881—83.
Westphal: Ueber multiple Sklerose bei zwei Knaben. Charité-Annalen, XIII.
— Ueber einige Bewegungsstörungen in gelähmten Gliedern. Archiv für Psychiatrie, IV., 1873.

Weyhe: Ueber die Häufigkeit von Hämorrhagien im Schädel und Schädelinhalt bei Säuglingen. Dissertation. Kiel 1889.

Hale White and A. Lane: Trephining for old hemiplegia accompanied by severe headache. British med. Journ., 22. Febr. 1890.

Williamson and Robert Jones: A successful case of trephining for epilepsy with subsequent resection of the trephine opening. British med. Journ., 26. Oct. 1889.

Wolfenden: Athetosis occurring after diphtheria. Practitioner, Sept. 1886.

Forest Wollard: Cerebral spastic paralysis, 20. Mai, 762.

Wollenberg: Zur pathologischen Anatomie der Chorea minor. Archiv für Psychiatrie, XXIII., 1892.

Wolters: Angeborene spastische Gliederstarre. Bonn 1886.

Workman: Two cases of athetosis. Glasgow med. Journ., Mai 1890.

Wuillamier: De l'épilepsie dans l'hémiplégie spasmodique infantile. Thèse de Paris, 1882.

Wulff: Cerebrale Kinderlähmung und Geistesschwäche. Neurol. Centralblatt, 1890 Nr. 11 (Referat).

Wynne: The morbid anatomy of epilepsy. Lancet, 19. Aug. 1893.

Zacher: Ueber einen interessanten Hirnbefund bei einer epileptischen Idiotin; zugleich ein Beitrag zur pathologischen Anatomie der cerebralen Kinderlähmung. Archiv für Psychiatrie, XXI, 1890.

Ziehl: Spricht Schielen bei infantiler spastischer Gliederstarre für cerebralen Sitz der Erkrankung? Neurol. Centralbl., Juli 1889.

Ch. Reisser & M. Werthner, Wien.